

Travail de la Clinique des maladies infectieuses (Prof. M. JANBON)

**Contribution à l'étude
des ataxies cérébelleuses aiguës
(Maladie de Leyden, son problème étiologique)**

THESE

Présentée et publiquement soutenue
devant la Faculté de Médecine de Montpellier

le ~~septembre~~ 13 juillet 1942

PAR

PIERRE MATHÉ

né à Paris le 18 juin 1917

MÉDECIN AUXILIAIRE DE LA MARINE

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

*Examineurs
de la Thèse*

MM. JANBON, professeur, président.

PAGÈS, professeur.

BERT, agrégé.

LAFON, chargé d'agrég.

Assesseurs

IMPRIMERIE DE LA PRESSE
3, Rue Jardin-Martel, 3
MONTPELLIER

1942

MATHÉ (Pierre). —

Contribution à l'étude des ataxies
cérébelleuses aiguës (Maladie de Ley-
den, son problème étiologique). —
Montpellier, impr. de la Presse, 1942,
in-8° 72 pp.

(Thèse méd. Montpellier, 1942, n° 69)

MATHÉ (Pierre). —

Contribution à l'étude des ataxies
cérébelleuses aiguës (Maladie de Ley-
den, son problème étiologique). —
Montpellier, impr. de la Presse, 1942,
in-8° 72 pp.

(Thèse méd. Montpellier, 1942, n° 69)

MATHÉ (Pierre). —

Contribution à l'étude des ataxies
cérébelleuses aiguës (Maladie de Ley-
den, son problème étiologique). —
Montpellier, impr. de la Presse, 1942,
in-8° 72 pp.

(Thèse méd. Montpellier, 1942, n° 69)

MATHÉ (Pierre). —

Contribution à l'étude des ataxies
cérébelleuses aiguës (Maladie de Ley-
den, son problème étiologique). —
Montpellier, impr. de la Presse, 1942,
in-8° 72 pp.

(Thèse méd. Montpellier, 1942, n° 69)

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES ATAXIES CEREBELLEUSES AIGUES
(MALADIE DE LEYDEN, SON PROBLEME ETIOLOGIQUE)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Travail de la Clinique des maladies infectieuses (Prof. M. JANBON)

**Contribution à l'étude
des ataxies cérébelleuses aiguës
(Maladie de Leyden, son problème étiologique)**

THESE

Présentée et publiquement soutenue
devant la Faculté de Médecine de Montpellier

le samedi 13 juillet 1942

PAR

PIERRE MATHÉ

né à Paris le 18 juin 1917

MÉDECIN AUXILIAIRE DE LA MARINE

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

*Examineurs
de la Thèse*

MM. JANBON, professeur, président.

PAGÈS, professeur.

BERT, agrégé.

LAFON, chargé d'agrég.

Assesseurs

IMPRIMERIE DE LA PRESSE
3, Rue Jardin-Martel 3
MONTPELLIER

1942

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Professeurs

Chaires:

Anatomie	MM
Histologie	J. DELMAS.
Physiologie	TURCHINI.
Chimie biologique médicale et toxicologie	HEDON.
Physique médicale	CRISTOL.
Anatomie pathologique et médecine expérimentale	PECH.
Microbiologie	BAUMEL.
Pathologie et thérapeutique générales	LISBONNE.
Thérapeutique et matière médicale	PAGES.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	JANBON.
Hygiène	PUECH.
Médecine légale et médecine sociale	CARRIEU.
Pathologie médicale et clinique propédeutique	VIDAL.
Clinique médicale	BOULET.
Clinique chirurgicale	{ L. RIMBAUD.
	{ GIRAUD, doyen.
	{ MASSABUAU, ass.
	{ RICHE.
Clinique obstétricale	P. DELMAS.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	EUZIERE, doyen, hon.
Clin. des malad. des enfants et juv. du 1 ^{er} âge	BOUDET.
Clinique de dermato-syphiligraphie	MARGAROT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	ETIENNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	JEANBRAU.
Clinique gynécologique	LAPEYRE.
Clinique ophtalmologique	DEJEAN.
Clinique d'oto-rhino-lar. et chir. maxillo-faciale	TERRACOL.

Charges de cours:

Anatomie	LAUN.
Histologie	GRANEL.
Radiologie	LAMARQUE.
Propédeutique chirurgicale	AIMES.

Professeurs honoraires

MM. TEDENAT, FORGUE, ESTOR, BERTIN-SANS, CABANNES,
GALAVIEILLE, VIRES, BOSCH, VILLARD, GRYNFELT.

Chargés d'enseignements complémentaires

MM.	MM.
Chimie	Clinique de la
Microbiologie	tuberculose .. VIDAL, professeur.
Hist. nat. méd.	Pathologie chir.. MOURGUE.
Pharmacologie	MOLINES, agr.
Pathologie méd.	— TRUC, agrégé.
— BERT, agrégé.	Chir. experim. . GUIBAL, agrégé.
Propédeut. méd. . P. RIMBAUD, agr.	Médecine opér. . ROUX, agrégé.
Clin. des mal. contagieuses. . JANBON, profes.	Accouchements . CADERAS
	DE KERLEAU, agr.
	Stomatologie . . N...

Agrégés en exercice

MM.	MM.
Médecine	Chirurgie
— P. RIMBAUD.	MOURGUE.
— BOUCOMONT.	MOLINES.
— BERT.	— GUIBAL.
— LAFON, ch. d'agr.	— ROUX.
Chimie	Urologie
Bactériologie	Accouchements . CADERAS
Hist. nat. méd. HARANT.	DE KERLEAU.

Examineurs de la thèse

MM. JANBON, prof., présid. MM. BERT, agrégé.
PAGES, professeur. LAFON, chargé d'agrég.



A LA MÉMOIRE
DE MES GRANDS-PARENTS PATERNELS

A MES GRANDS-PARENTS MATERNELS

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA FEMME

A MES FILLES ANIE ET MONIQUE

A MON FRÈRE

A MON BEAU-PÈRE ET A MA BELLE-MÈRE

A MA BELLE-SŒUR

A MON ONCLE ET A MA TANTE

A MON FILLEUL

A TOUS LES MIENS

A LA MEMOIRE DE MON CAMARADE ET AMI
PIERRE DUBOURG, PARRAIN DE MA PROMOTION
- MORT AU CHAMP D'HONNEUR

A MES CAMARADES DE L'ECOLE DE SANTE NAVALE

A TOUS MES AMIS

A NOS MAÎTRES DES HOPITAUX
ET DE LA FACULTE DE MEDECINE DE MONTPELLIER

A NOS MAÎTRES DES HOPITAUX
ET DE LA FACULTE DE MEDECINE DE BORDEAUX

A NOS PROFESSEURS
DE L'ECOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTE
DE LA MARINE ET DES TROUPES COLONIALES

A MONSIEUR LE MEDECIN-GENERAL SOLCARD
ASSOCIÉ NATIONAL DE L'ACADÉMIE DE CHIRURGIE
DIRECTEUR DE L'ECOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTÉ
DE LA MARINE ET DES TROUPES COLONIALES
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR, CROIX DE GUERRE

A MONSIEUR LE MEDECIN EN CHEF VARACHE
SOUS-DIRECTEUR DE L'ECOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTÉ
DE LA MARINE ET DES TROUPES COLONIALES
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
MÉDAILLE MILITAIRE, CROIX DE GUERRE

A MONSIEUR LE DOCTEUR CHAPTAL
CHARGÉ DES TRAVAUX DE THÉRAPEUTIQUE

*qui nous a permis par ses conseils de
mener à bien cette thèse et auquel
nous tenons à exprimer notre vive
reconnaissance pour la grande
bienveillance qu'il eut toujours à
notre égard.*

A NOTRÉ MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR JANBON
PROFESSEUR DE THÉRAPEUTIQUE *et* MATIÈRES MÉDICALES
A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE MONTPELLIER
CROIX DE GUERRE

*qui nous a inspiré ce travail, qu'il nous
fait l'honneur de présider.*

*Qu'il veuille bien accepter ici l'expres-
sion de notre grande admiration
et de notre profonde gratitude.*

A NOS JUGES

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES ATAXIES CÉRÉBELLEUSES AIGUES
(MALADIE DE LEYDEN, SON PROBLÈME ÉTIOLOGIQUE)

INTRODUCTION

On étudie sous le nom de *maladie de Leyden* un syndrome caractérisé par l'installation rapide, au milieu de phénomènes infectieux, d'une grande ataxie du type cérébelleux, avec troubles de la parole rappelant ceux de la sclérose en plaques, plus rarement quelques signes pyramidaux discrets, sans paralysie vraie, sans troubles sphinctériens, ni modifications de la sensibilité. Ce tableau clinique alarmant dans ses débuts s'atténue vite, le malade guérit le plus souvent sans séquelles, après quelques semaines ou quelques mois d'une évolution régressive de tous les symptômes.

Si cette symptomatologie simple, que nous résumons, varie peu et ne provoque guère aujourd'hui de discussions, le problème étiologique que soulève la maladie de Leyden est loin d'avoir reçu actuellement une solution ; nous lui consacrerons l'essentiel de cette étude.

HISTORIQUE

La première observation d'ataxie cérébelleuse aiguë fut rapportée par Leyden, en 1869, dans les archives de Virchow, sous le titre « *Verlangsamte motorische Leitung* » (65) (1).

C'était une ataxie cérébelleuse aiguë, survenue sans prodromes, chez un jeune homme de 22 ans n'ayant pas d'antécédents pathologiques.

L'auteur opposait cette ataxie « ralentissement de la conduction motrice » à celle du tabès « ralentissement de la conduction sensitive ». Il croyait à une atteinte des voies de coordination, et plaçait les lésions dans le mésocéphale.

En 1872, Westphal (120) nous rapporte des faits analogues, étudiés au cours d'une épidémie de variole, il cite 4 observations où l'ataxie était survenue tantôt au début, tantôt à la période d'état de la maladie.

Peu après, Ezstein (32) signalait un cas post-typhique.

Dès lors, les publications se multiplient, presque toujours l'ataxie aiguë est signalée en rapport avec l'évolution d'une maladie générale : typhoïde, varicelle, diphtérie, rougeole, scarlatine, variole, grippe, dysentérie, varicelle, coqueluche, typhus récurrent, typhus exanthématique, érysipèle, paludisme, méningite tuberculeuse, sclérose combinée de la

(1) Les chiffres entre parenthèse renvoient à la bibliographie.

meelle (P.-E. Weill) (119). En rapport avec des intoxications : par des conserves, des poissons avariés, des vapeurs d'essence, l'alcool.

Même interviennent : l'insolation, le traumatisme (Revenstorf et Wigand) (87), une fulguration.

La classification de ce groupe nosologique est difficile, car les bases anatomiques manquent du fait du petit nombre de cas étudiés au point de vue histologique.

Les auteurs ont proposé successivement les schémas suivants :

1° Davidenkoff en Russie avait essayé de classer les observations publiées en trois catégories :

A) Les cas purs : l'ataxie s'installe immédiatement après une infection, il n'y a que de l'ataxie, des troubles de coordination des extrémités, des troubles de la musculature respiratoire et phonatrice.

B) Les cas séméiologiques identiques aux cas purs, mais évoluant au cours d'autres infections méningées (méningite tuberculeuse, névrite périphérique) et présentant en outre des symptômes de ces affections.

C) Les cas incomplets, mais avec participation phonatrice.

2° Une autre classification avait été proposée par Schambrow (97) :

A) Le type Leyden-Westphal-Dinkler comprenant : des troubles de la coordination volontaire, des mouvements involontaires et des troubles de la parole. Dans l'étiologie, on note des infections, des traumatismes, l'insolation.

B) Le type Bechterew-Schnitzer, comprenant : l'ataxie, la démarche cérébelleuse, des vertiges, des céphalées et des nausées. L'étiologie comporte une intoxication alcoolique ou autre.

C) Le type mixte des deux précédents, se développant d'une façon aiguë après une infection.

D) Le type mixte avec signes de foyer.

Malgré les efforts des neurologistes russes d'aboutir à une sériation des types morbides dans le cadre de l'ataxie aiguë, on est bien forcé de reconnaître l'artifice des classifications proposées.

Le mérite revient à Guillain et à son élève Decourt (29) d'avoir montré la très grande importance qu'il fallait attacher aux facteurs étiologiques accompagnant la maladie.

Ils ont classé, d'une part les observations, où les relations entre l'ataxie aiguë et la maladie infectieuse causale sont indiscutables, que l'ataxie éclate en pleine période d'état de celle-ci, apparaisse très précocement dès la période d'incubation, ou ne s'installe qu'à la convalescence, considérant alors l'ataxie aiguë comme accident de localisation neurale d'une maladie générale.

D'autre part, l'ataxie aiguë primitive, telle que l'avait décrite Leyden, telle qu'elle correspond à la première catégorie de Davidenkoff et de Schamborow, « qui lui paraît devoir être étudiée à part et seule désignée du nom de Leyden ».

La symptomatologie très voisine dans les deux cas excusait la confusion du début, le terme de maladie de Leyden-Westphal en témoigne. Leyden lui-même ne semble pas avoir dis'ingué nettement ces deux catégories de faits.

Depuis Decourt, les opinions ont peu changé, nous retrouvons les mêmes idées dans les travaux ultérieurs de Riser, Mériel et Planques (89), de Géraud (45), de Garcin (43), de Rispal et Pujol (92) de Fribourg-Blanc et Gauthier (41).

• APERÇU CLINIQUE

Avant d'aborder le problème étiologique, nous allons retracer rapidement le tableau clinique de la maladie de Leyden que les publications de Decourt, Garcin, Riser et Mériel exposent avec précision.

Début :

L'ataxie aiguë peut débiter brutalement à la suite d'un syndrome infectieux bruyant, avec température élevée, délire, perte de connaissance, coma même (Van Bogaert) (117), il peut exister des troubles psychiques, hébétudes ou agitation avec cris violents, état maniaque, syndrome confusionnel; la céphalée, les vomissements sont fréquents. Ces troubles graves s'estompent rapidement, en général. Le début se fait parfois en pleine santé apparente ou après de légers malaises, en quelques heures ou quelques jours, la maladie atteint son maximum d'intensité.

Période d'état :

Ce sont les signes d'une grande ataxie cérébelleuse qui dominant la scène, avec des troubles de la *station debout* : le malade se tient les jambes plus ou moins écartées, les bras plus ou moins en abduction, avec de grandes oscillations. Parfois l'ataxie est telle qu'il ne peut se tenir debout.

La *marche* est caractéristique, si elle n'est pas totalement

impossible : on voit le sujet élargir son polygone de sustentation, décoller les bras du corps, prendre une attitude en balancier, « il avance avec précaution, comme s'il cherchait son équilibre, chaque pied n'est levé qu'après plusieurs tentatives, mais assez brusquement et se repose de même, les enjambées sont courtes, irrégulières et décrivent une ligne festonnée, parce que le corps se porte trop en avant, en arrière ou de côté, il chancelle, il titube comme un homme ivre » (André Thomas) (114).

L'examen systématique nous montrera au complet les signes de la série cérébelleuse : l'hypermétrie, la dysmétrie, le retard dans l'incitation du mouvement, l'asynergie, l'adiadocécinésie, le tremblement, qui est plutôt un trouble de la continuité du mouvement, l'hypotomie, la tendance à la catalepsie. Tous ces signes existent en général aux quatre membres souvent avec prédominance d'un côté.

Les troubles de la parole sont presque constants, celle-ci est généralement lente, irrégulière et explosive, parfois la dysarthrie est telle que l'élocution est impossible. La parole réapparaît vite dans les cas de Van Bogaert (117), de Janbon (57) ; l'anarthrie dura respectivement trois semaines et quatre mois dans deux cas rapportés par les auteurs russes (117).

Les troubles oculaires ne sont pas rares, Decourt signale le nystagmus avec une fréquence d'un tiers des cas, Feldmann ne la trouve que dans un cas sur quatorze.

Du côté du *système pyramidal*, pas ou peu de signes le plus souvent, dans certaines observations pourtant on trouve signalés des réflexes exagérés, polycinétiques, diffusés, avec du clonus du pied et de la rotule, et un signe de Babinski positif. Les signes pyramidaux n'existent souvent que d'un seul côté.

La force segmentaire est intacte, parfois un peu diminuée,

presque toujours plus atteinte d'un côté que de l'autre.

Il n'y a pas de troubles sphinctériens

Les *réflexes* eutanés, crémastériens et abdominaux sont presque toujours conservés, mais dans certains cas on note leur abolition d'un seul ou des deux côtés, nous reviendrons sur ces faits ultérieurement.

La *sensibilité* à tous les modes est normale, on retrouve très rarement des troubles de la sensibilité eutanée, des troubles du sens stéréognostique.

Les troubles dans le domaine des *nerfs crâniens* sont rares. Claude et Schaeffer (18) nous rapporte un cas avec paralysie du facial et paralysie des mouvements associés des yeux vers la gauche. Dans le cas de Janbon (57), rapporté plus loin, nous avons un léger ptosis bilatéral avec paralysie complète bilatérale du VI et du III musculature interne exceptée. Il y a paralysie de la VI^e paire dans un cas de Riser, Mériel et Planques (89), et un cas de Fribourg-Blanc et Gauthier (41).

Les *fonctions labyrinthiques* sont parfois troublées.

Les *fonctions psychiques* peuvent être atteintes surtout dans la période de début, nous l'avons déjà signalé.

Le *liquide céphalo-rachidien*, souvent légèrement hypertendu, nous montre, en général, une lymphocytose légère (Claude et Schaeffer) (18), Guillaïn et La Roche (50), Riser et Mériel (90), etc...

L'hyperalbuminose, discrète d'ordinaire, était massive dans un cas de Merle (74).

L'hyperglycorachie est inconstante, légère quand elle existe.

Le benjoin colloïdal négatif.

L'inoculation du liquide céphalo-rachidien à l'animal ne donna jusqu'à présent aucun résultat.

Le Bordet-Wasserman est négatif.

Le sang ne présente pas de modifications en dehors de la légère leucocytose et de l'anémie discrète signalée par Decourt.

L'évolution régressive est généralement considérée comme caractéristique des ataxies cérébelleuses aiguës ; en quelques semaines, plus souvent en trois à six mois, les malades recouvraient leur santé quelle qu'ait été la gravité des signes de début.

Il subsiste parfois des séquelles légères, exagération des réflexes, signe de Babinski; chez l'enfant, conséquence plus grave, un état mental déficient peut persister (Guinon) (53).

Actuellement, depuis les observations de Riser et Sol (44), de Guillain et Decourt (52), nous sommes moins optimistes, connaissant plusieurs cas d'évolution tardive vers la sclérose en plaques, que rien ne permettait de prévoir. Nous allons détailler ces faits dans notre étude étiologique.

ETIOLOGIE

Nous avons, dans notre historique, distingué, d'une part, les ataxies aiguës symptomatiques, d'autre part, les ataxies aiguës primitives.

Les auteurs modernes tendent à éliminer du cadre de la maladie de Leyden, toutes celles qui font partie du cortège neurologique précoce ou tardif d'une affection définie.

Ainsi il est facile de classer à part le syndrome de Pansini (80) dans le paludisme, qui rappelle l'ataxie de Leyden, avec de l'atonie, de l'asthénie musculaire intense, parfois du tremblement et de la dysarthrie, avec évolution habituelle vers la guérison. Ascoli qui a l'occasion de faire des autopsies de malades atteints de ce syndrome, ayant trouvé de nombreux hématozoaires dans la substance blanche du cervelet.

Pour les ataxies aiguës survenant au cours de maladies donnant parfois des manifestations encéphalitiques, telles : la rougeole, la variole, la varicelle, les oreillons, la grippe, leur élimination du cadre de la maladie de Leyden est plus discutable. Certains auteurs ont voulu leur étendre ce qui s'était dit au sujet de l'encéphalite vaccinale « un virus encéphalitogène présent à l'état latent dans l'organisme, serait activé par le virus de la vaccine, ou bien l'organisme serait affaibli par la vaccine en sorte que l'ultra-germe jus-

qu'alors inapparent, produirait l'encéphalite » (Levaditi) (63).

Cornil et Kissel (22), à propos d'une ataxie post-varicelleuse, écrivaient: « S'agit-il d'une atteinte directe du système nerveux central, ou du réveil d'une névrite à la faveur pourrait-on penser d'une allergie varicelleuse ».

Riser (88), dans une étude d'ensemble sur les encéphalites aiguës et subaiguës, est enclin à grouper les manifestations encéphalitiques, de la rougeole, de la variole, de la vaccine, de la varicelle, etc..., « la maladie éruptive jouant le rôle d'agent provocateur », et il voit là les manifestations cliniques d'un même virus neurotrope. Van Bogaert (117), nous dit à propos de l'ataxie aiguë: « Il est très probable que ces maladies: variole, varicelle, etc..., considérées comme causales, ne jouent qu'un simple rôle anergisant, sensibilisant le malade au virus spécifique de l'ataxie ».

Les recherches de Levaditi et Nicolau (63), démontrant qu'une infection latente herpéto-encéphalitique peut provoquer une encéphalite chez le lapin sous l'influence de la vaccine, nous montre la part d'exactitude qu'il peut y avoir dans une telle théorie, mais la preuve qu'il en est ainsi dans les encéphalites post-infectieuses manque encore.

Epidémiologiquement, on a observé parfois l'apparition simultanée de l'encéphalite léthargique (1924-1925 en Hollande), ou de la poliomyélite (1922-1927 dans quelques contrées de l'Angleterre) et de l'encéphalite post-vaccinale, mais ce n'est pas la règle, et la commission Rolleston n'a pas reconnu cette coïncidence en Angleterre.

En définitive, Levaditi est hostile à cette façon de penser: « Lorsque, au cours d'une fièvre typhoïde, nous dit-il, il survient une néphrite, personne n'affirmera que c'est le fait d'un virus néphritogène réactif; pas plus que les foyers névrogliques dans le typhus exanthématique, ou la paraly-

sie générale dans la syphilis, ou encore l'orebite ourlienne, ne sont les conséquences d'un virus inconnu resté latent. Pourquoi alors attribuer à tel virus occulte les complications névrauxiques de la vaccine, de la rougeole, de la varicelle ».

Nous ratiachant à l'argumentation de Levaditi, et malgré la grande analogie clinique existant entre les ataxies aiguës primitives et celles survenant après une variole, une varicelle, etc..., nous estimons qu'il ne faut pas considérer ces dernières comme des maladies de Leyden.

On a signalé des cas d'ataxies aiguës au cours de la méningite tuberculeuse Nonne (76), Hauptmann (53), d'Espine (33), il s'agissait alors de méningites tuberculeuses ayant débuté par des symptômes d'ataxie aiguë; soit de méningites tuberculeuses à symptômes cérébelleux.

Cependant Forster (38), de Breslau, a relaté les cas d'enfants atteints de pleurésie ou de péritonite tuberculeuse, qui présentèrent ensuite des phénomènes méningés et d'ataxie cérébelleuse, avec cependant un liquide céphalo-rachidien normal. Le syndrome d'ataxie aiguë guérissait d'ailleurs.

Peut-être dans ces cas, nous dit Guillaïn (49), s'agissait-il d'un épisode méningé curable de nature tuberculeuse. De toute façon, nous ne pouvons voir là de vraies maladies de Leyden.

L'on doit également séparer de cette dernière les ataxies aiguës toxiques, survenant, soit après des intoxications par des conserves, soit après des inhalations de vapeurs diverses, comme l'on en sépare le syndrome décrit par Betcherew (8), et caractérisé chez les alcooliques, par des phénomènes ataxiques qui persistent longtemps après la phase d'ivresse : les malades ont de la titubation, des vertiges, de

la lourdeur de tête, de l'ataxie qui, alors que les précédents signes ont rétrocedé, subsiste ensuite sans paralysie, mais avec exagération des réflexes et du nystagmus, durant deux à trois mois. Guillaïn considère ce syndrome comme une encéphalite cérébelleuse toxique.

Les ataxies aiguës traumatiques (Scambouroff) sont très rares, associées à d'autres manifestations nerveuses, elles n'ont d'autre intérêt que celui d'éclairer à la faveur de quelques examens nécropsiques pratiqués dans de tels cas, le mécanisme de l'ataxie cérébelleuse et la topographie des lésions susceptibles de l'engendrer, mais elle n'entre pas dans le cadre de la maladie de Leyden.

Etudions maintenant cette maladie de Leyden proprement dite :

Nous la voyons frapper surtout les individus de 20, 30 ans sans épargner les tous jeunes enfants (Babonneix, Janbon) alors qu'elle semble tout à fait exceptionnelle après 50 ans.

La maladie se présente avec tous les caractères d'une infection : il y a élévation thermique, poïynucléose sanguine, lymphocytose légère du liquide céphalo-rachidien.

Bien que Ludo Van Bogaert ait voulu voir dans certains cas d'ataxie aiguë primitive, les manifestations de « perturbations vaso-motrices ou vasculaires » (117). L'observation qu'il apporte en faveur de cette étiologie concernait un cas d'ataxie aiguë chez une femme de 38 ans : insuffisante hépatique, présentant des troubles de la coagulation sanguine et un abaissement du taux des plaquettes, mais cette malade avait un liquide céphalo-rachidien xanthochromique, avec 1 gr. 50 d'albumine, deux cellules, grosse hypertension ; le diagnostic premier avait été celui de tumeur cérébrale, ce n'est que l'évolution ré-

gressive qui fit rattacher ce syndrome à la maladie de Leyden, en réalité, il s'en écarte plus qu'il ne s'en rapproche et ne peut suffire à étayer une théorie. Van Bogaert invoquait en outre le caractère migraineux des céphalées qui avaient précédé l'ataxie dans le cas publié dans la thèse de Decourt ; or nous savons aujourd'hui que la maladie de Decourt vit son ataxie évoluer plus tard vers une sclérose en plaques.

L'hypothèse de Van Bogaert n'est généralement pas admise par les auteurs français.

La nature infectieuse de la maladie de Leyden, ne fait plus de doute actuellement malgré la négativité des tentatives d'inoculation à l'animal, qui ne nous étonnent pas, si nous nous rappelons l'énorme difficulté rencontrée pour isoler le virus de la maladie de Von Economo et Cruchet : (Levaditi pratiquant trente inoculations à des lapins, à des singes, par voies intracrânienne et intra-péritonéale, avec du matériel de provenance humaine, n'obtient qu'un résultat positif et un résultat douteux à partir de la matière cérébrale), et si nous savons que les tentatives d'inoculation sporadique au cours de la maladie de Leyden, furent faites avec du liquide céphalo-rachidien.

L'on s'est demandé si cette maladie de Leyden primitive était due à un virus spécifique ou au contraire, comme certaines observations tendent à le montrer, pourrait être rattachée soit :

- 1°) A la maladie de Heine-Medin.
- 2°) A la maladie de Cruchet et Von Economo.
- 3°) A la sclérose en plaques.

RAPPORTS DE L'ATAXIE CEREBELLEUSE AIGUE DE LEYDEN AVEC LA MALADIE DE HEINE-MEDIN

La maladie de Heine-Medin peut atteindre toutes les parties constituant les du névraxe, irritant les unes, détruisant les autres, dans le plus grand désordre. Il existe même des cas où elle se traduit uniquement par des symptômes d'infection générale sans localisation nerveuse, comme l'on peut s'en rendre compte en temps d'épidémie, dans d'autres cas on peut avoir une méningite aiguë sans paralysie.

Ne pourrait-elle réaliser dans certains cas le tableau de la maladie de Leyden ?

Claude et Schaeffer (18) ont les premiers émis cette opinion.

Pagès (1) nous rapporte une observation qui, nous dit-il, paraît confirmer cette hypothèse.

Il s'agit d'un malade de 47 ans, suivi dans le service du professeur Euzière depuis le 27 mai 1925, cet homme avait joui jusqu'en 1909 d'une santé parfaite, époque à laquelle il vit brusquement les quatre derniers doigts de chaque main se recourber vers la paume, et se constituer une griffe définitive.

Rien à signaler jusqu'au 14 janvier 1925 où il est pris brusquement de troubles de la démarche du type ataxique.

avec fatigabilité très grande des membres inférieurs et un certain degré de rétention des matières. Soigné d'abord à Arles, il est transporté alors à Montpellier, où l'on constate à son arrivée une paralysie des membres inférieurs, complète aux extrémités, tandis que les mouvements de la jambe sur la cuisse sont conservés avec diminution de la force segmentaire. En même temps, il existe des troubles de la série cérébelleuse, hypermétrie, tremblement intentionnel, ces troubles s'exagèrent par l'occlusion des yeux.

La marche qui n'est possible que le malade étant fortement soutenu, *montre une énorme ataxie, tenant à la fois du tabès et de l'incoordination cérébelleuse.*

Aux membres supérieurs, la griffe déjà signalée existe, irréductible, avec aux quatre derniers doigts, extension de la première phalange et flexion des deux autres ; le pouce est sur le plan des autres doigts, les éminences thénar et hypothénar, les interosseux, sont très atrophiés. Pas de dysmétrie, pas d'adiadococinésie. Les réflexes sont également abolis.

Nulle part il n'existe de troubles de la sensibilité.

Le L.C.R. est normal, le B.W. — il n'y a rien à signaler par ailleurs.

L'évolution fut régressive après deux mois, le malade ne conservait plus qu'un steppage assez accentué.

L'auteur concluait à la suite de cette observation, que l'ataxie aiguë et la maladie de Heine-Melin peuvent quelquefois reconnaître une même étiologie.

Il est évident que dans ce cas, des troubles ataxiques accompagnent des manifestations que l'on ne peut guère rapporter qu'à la poliomyélite.

Mais nous sommes loin du tableau classique de la maladie de Leyden, tableau auquel nous sommes obligés de

nous rapporter toujours, puisqu'il constitue ce que nous connaissons de plus stable, de plus constant dans cette affection.

Or, dans le cas de Pagès, nous voyons de légers troubles sphinctériens, des troubles paralytiques, qui ne font pas partie du cadre de la maladie de Leyden ; d'autre part, l'ataxie prédomine nettement aux membres inférieurs, ce qui n'est pas classique dans l'affection que nous étudions.

En définitive, il faut, pensons-nous, voir là une forme ataxique de la maladie de Heine-Medin, sans qu'il soit possible de faire un complet rapprochement entre cette affection et l'ataxie cérébelleuse de Leyden.

Le cas de Bernard (9) est très différent, cet auteur nous signale l'observation d'un enfant de neuf ans, sans antécédent pathologique, ayant présenté une ataxie aiguë typique, sans signes pyramidaux, installée en trois jours au milieu de phénomènes infectieux importants, avec température à 39°5 et signes méningés, qui fut très améliorée, 48 heures après, par une injection de 10 cc. de sérum de Petit, pour guérir définitivement quatre jours après une nouvelle injection de 10 cc. du même sérum. Quatre ans plus tard, ce même garçon était toujours en parfaite santé.

Cet auteur, par suite du début infectieux brutal, et surtout de la régression rapide après l'injection de sérum, invoque une étiologie poliomyélitique pour cette ataxie aiguë.

Cette preuve nous paraît insuffisante, la maladie de Leyden pouvant régresser très vite spontanément. Il faut toutefois retenir le rapport chronologique entre la régression des symptômes et l'injection de sérum de Petit. Il serait intéressant de connaître d'autres tentatives thérapeutiques

de ce genre qui, par la répétition de leur succès, prendraient la valeur d'un test biologique, mais nous n'en avons pas relevé dans la littérature.

En définitive, nous sommes un peu ramené aux conclusions de Decourt, *s'il peut exister un parallélisme évolutif : invasion brutale et tendance à la régression, entre ces deux maladies ; on ne peut faire de rapprochement symptomatologique, l'ataxie aiguë ne comporte jamais de paratysie avec atrophie musculaire.*

Par ailleurs, la maladie de Heine-Medin expérimentale, n'atteint pas le système cérébelleux, cliniquement tout au moins et ne s'accompagne jamais d'ataxie.

Si Wickmann, dans l'étude qu'il fit sur 1031 cas de poliomyélite, lors de l'épidémie de Suède, en 1905, signale comme forme clinique une forme ataxique, c'est plutôt l'hémiataxie que l'on retrouve dans ses observations, il l'attribuait à des lésions bulbo-protubérantielles. Or, dans la poliomyélite aiguë et surtout en temps d'épidémie, l'atteinte bulbo-protubérantielle n'est pas une rareté, cependant elle se manifeste avant tout par des paralysies faciales isolées ou accompagnées d'hémiplégie.

Les syndromes hémiataxiques complexes de la calotte et du pied pédonculaire ou pontin, sont infiniment plus rares. « en définitive, on a rapporté des formes ataxiques incontestables de la maladie de Heine-Medin, presque toujours unilatérale, réalisant un syndrome complexe tout à fait différent de l'ataxie aiguë » (Riser et Mériel) (90).

En définitive, *il ne semble pas que la poliomyélite puisse être retenue comme facteur étiologique habituel de la maladie de Leyden.*

RAPPORTS DE L'ATAXIE CEREBELLEUSE AIGUE DE LEYDEN ET DE L'ENCEPHALITE EPIDEMIQUE

Decourt, dans sa thèse, considérait qu'à cette époque (1927), « rien ne permettait de considérer l'ataxie aiguë comme une manifestation de l'encéphalite épidémique ».

Cependant, quelques observations se sont ajoutées depuis. La littérature médicale nous montre :

1°) Des observations où l'ataxie aiguë s'accompagne de signes de la série névraxique.

2°) Des observations où l'ataxie aiguë succède à un épisode caractérisé d'encéphalite léthargique.

3°) Des formes ataxiques de la maladie de Cruchet et Von Economo.

1°) *L'ataxie aiguë s'accompagne de signes de la série névraxique :*

Nous allons rapporter ici l'observation d'une malade atteinte d'ataxie cérébelleuse aiguë du type Leyden, à début oculo-léthargique.

Cette observation nous a été aimablement communiquée par notre maître le Professeur Janbon.

OBSERVATION I

Clinique Pasteur (n° 6.800)

Paulette G..., née le 29 juillet 1935, est admise au service le 12 novembre 1941, avec le diagnostic d'encéphalite.

Antécédents : tout à fait normaux, les parents et deux sœurs sont en bonne santé ; l'enfant n'a jamais eu de maladie.

Histoire de la maladie. — Le 8 novembre 1941, sans aucun prodrome, sans fièvre, en pleine santé, le matin au réveil, apparition de diplopie et d'un strabisme convergent. Le médecin appelé constate une paralysie du moteur oculaire externe des deux yeux, ainsi que l'existence d'une angine rouge discrète.

Dans la nuit du 8 au 9 novembre, la famille s'inquiète d'un état de sommeil très profond, différent de l'état habituel.

Les 9, 10 et 11 novembre, la somnolence persiste pendant la journée, l'enfant, assise, s'endort constamment. De même le strabisme et la diplopie se maintiennent sans changement. Apparition d'une salivation abondante. Le regard est vague, le faciès hébété.

L'enfant comprend parfaitement, mais ne sort pas de son mutisme. Elle ne présente aucun trouble fonctionnel ou somatique. Une ponction lombaire a été pratiquée le 10 novembre ; elle révèle l'existence de huit lymphocytes à la cellule de Nageotte.

Examen à l'entrée (12 novembre 1941). — L'enfant a un faciès hébété, le regard fixe, immobile. Elle ne parle pas et ne répond pas, mais paraît comprendre.

Yeux : léger ptosis de la paupière supérieure des deux côtés. Les deux yeux sont immobiles, dans une position de légère convergence. Il existe une paralysie complète bilatérale du VI et du III, musculature interne exceptée. Les pupilles réagissent à la lumière et à l'accommodation.

Membres supérieurs : motilité conservée, mais maladresse très grande des mouvements. Pas de raideur musculaire, ni de phénomène de la roue dentée.

Membres inférieurs : motilité conservée. Réflexes tendineux normaux. Pas de Babinski ni équivalents, pas de Mendel, ni de Rossolimo, pas d'exagération des réflexes de posture.

La sensibilité est normale à tous les modes.

Rien à signaler par ailleurs.

La température rectale a oscillé, depuis le 9 novembre autour

de 37°5. Elle atteint 38°1 le 12 au soir (transport de trente kilomètres). Elle retombera au dessous de 37°5 les jours suivants.

Ponction lombaire (12 novembre : cytologies = 8 lymphocytes à la cellule de Nageotte. Chimie : albumine, 0,30, chlorures, 7 gr.; glucose, 0,46 p. 1000.

Traitement institué : injections intra-veineuses de salicylate de soude, stâprolysal, uroformine per os.

Le 14 novembre 1941. Examen ophtalmologique : 1°) Ophtalmoplégie complète pour la musculature externe ; 2°) fond d'œil normal; pas d'œdème.

Les jours suivants, cet état persiste sans grand changement. Même faciès hébété et immobile. L'enfant paraît comprendre ce qu'on lui dit, mais on ne saurait l'affirmer. Efforts vains pour parler (ouvre largement la bouche et fait « aaa, aaa »).

Le 16 novembre, la maladresse des membres supérieurs s'accroît ; l'ataxie commence à être manifeste dans l'exécution des mouvements simples. Les efforts de parole sont toujours vains, l'enfant ne prononce que des sons inarticulés. Rire béat et figé.

Examen hématologique : globules rouges, 4.000.000 ; globules blancs, 7.100 dont 50 polynucléaires neutrophiles, 7 éosinophiles, 43 lymphocytes p. 100.

Du 17 au 22 novembre 1941 : 1° Récupération progressive et rapide de la motilité oculaire : les mouvements de latéralité et d'élévation du globe oculaire deviennent possibles et normaux. Les premiers jours la récupération prépondérante du VI gauche, donne lieu à un strabisme externe. OG passager. Mydriase de la pupille gauche, mais réactions normales à la lumière et à l'accommodation.

2°) L'asynergie cérébelleuse s'installe : la maladresse des mouvements s'accroît, la dysmétrie, l'hypermétrie et l'incoordination apparaissent dans l'exécution des mouvements des membres supérieurs et inférieurs, ainsi que le retard dans l'incitation des mouvements, avec une prépondérance manifeste sur le côté droit.

3°) Les efforts de parole donnent lieu à l'émission explosive de syllabes incoordonnées.

4°) Les réflexes tendineux et osseux sont normaux. Aucun signe d'irritation pyramidale. Les réflexes cutanés abdominaux sont normaux, ainsi que la sensibilité.

5°) Liquide céphalo-rachidien (ponction lombaire le 21 novembre) : cytologie = 4,8 lymphocytes à la cellule de Nageotte. Chimie : albumine, 0,30 ; chlorures, 7 gr. ; glucose, 0,53 p. 1000.

Le 22 novembre 1941, l'ataxie cérébelleuse est nettement installée. Un petit mouvement thermique apparaît (maximum 37°6 à 37°8) qui durera jusqu'au 5 décembre 1941.

Yeux : motilité oculaire normale. Toutefois, dans les mouvements de latéralité, les globes présentent une *dysmétrie* manifeste : le

regard se porte d'abord vers le haut ou le bas, puis latéralement, au delà de l'objet désigné, avant de se fixer en bonne position.

Parole : la parole est explosive à un tel point que l'enfant ne peut prononcer que quelques syllabes d'un mot.

Membres : dysmétrie, asynergie, retard des mouvements, adiadicocinésie, hypermétrie, tremblement statique, hypotonie musculaire, sont mis en évidence par les épreuves habituelles (doigts au nez, à l'oreille, épreuve de renversement des mains, des mouvements de marionnettes (du talon au genou, du talon à la fesse : épreuve de la préhension d'une boîte d'allumettes et tentatives d'en allumer une). L'écriture ne peut être explorée facilement ; le tremblement est tel que l'enfant tient un crayon avec peine. Ces troubles d'asynergie cérébelleuse sont bilatéraux, mais prédominent toujours manifestement sur les membres droits.

Le 23 novembre, les réflexes cutanés abdominaux inférieurs sont abolis ; les moyens et les supérieurs sont normaux.

Le 24 novembre, l'asynergie cérébelleuse persiste, mais la prédominance droite s'atténuant, les troubles sont égaux des deux côtés. En même temps, amélioration de la parole : elle est toujours scandée et explosive, mais la prononciation est meilleure.

Le 26 novembre, le réflexe cutané abdominal droit est seul aboli.

Le 27 novembre : parole : l'élocution est beaucoup plus aisée, la parole est typiquement cérébelleuse, scandée et explosive, mais dès ce moment, l'enfant arrive à prononcer complètement les mots et les phrases. *Membres* : l'asynergie persiste ; l'hypotonie musculaire est très accentuée. L'enfant peut être examinée debout : *debout*, elle élargit sa base de sustentation et, malgré ce, ne peut se tenir toute seule ; *marche*, impossible sans soutien. Avec soutien : titubation ébrieuse, elle lance les jambes, incline le corps...

Les réflexes tendineux sont faibles.

Persistance de la mydriase gauche.

Une ponction lombaire révèle : 6,6 lymphocytes à la cellule de Nageotte ; albumine, 0,25 ; glucose, 0,43 ; Bordet-Wassermann et benjoin colloïdal, négatifs.

Le 28 novembre : les réflexes cutanés abdominaux inférieurs sont abolis. La dysmétrie est toujours évidente dans les mouvements oculaires.

Le 1er décembre 1941, l'hypotonie musculaire est accrue. Les réflexes rotuliens sont absents. Les pupilles sont égales, régulières et contractiles.

Le 2 décembre, l'enfant arrive à se tenir debout, mais oscille et se raccroche vite aux objets environnants. Pas d'aggravation par l'occlusion des yeux.

Dès ce jour, amélioration progressive.

Le 3 décembre, la parole est beaucoup plus aisée, moins explosive. Les réflexes cutanés abdominaux supérieurs, moyens et inférieurs sont présents. Les réflexes achilléens sont vifs, les rotuliens sont en voie de réapparition. Les troubles d'asynergie des mains s'atténuent ; l'enfant se tient debout.

Le 15 décembre, tous les réflexes sont normaux. L'équilibre et la marche sont très améliorés : le déséquilibre ne persiste que dans la marche à cloche-pied. Pas de modification de l'équilibre par l'occlusion des yeux. La parole est légèrement explosive.

Il n'y a plus d'asynergie, la dysmétrie, l'adiadococinésie, le tremblement ont disparu.

Une ponction lombaire de contrôle le 20 décembre 1941 montre 22 lymphocytes à la cellule de Nageotte : albumine, 0,30 ; chlorures, 7 gr. ; glucose, 0,61 pour 1000.

L'enfant quitte le service le jour suivant.

Revue le 6 février 1942 en consultation, il n'y avait plus d'asynergie, de dysmétrie, d'adiadococinésie, de tremblement. On notait encore un léger retard dans l'exécution des mouvements. La parole est normale.

Les réflexes rotuliens étaient faibles, les achilléens normaux, pas de signes de Babinski, de Rossolimo, de Mendel.

Les réflexes abdominaux sont abolis à droite.

Nous demandons le 28 mai 1942 des nouvelles à son médecin qui nous l'adresse en consultation le 6 juin 1942. L'enfant est toujours en parfaite santé. Un examen neurologique ne nous révèle aucun signe anormal, si ce n'est une abolition du réflexe cutané abdominal inférieur droit.

En résumé : l'évolution de la maladie s'est faite en deux phases.

1°) Du 8 au 16 novembre 1941, une première phase avec une ophtalmoplégie externe, d'abord partielle puis complète, somnolence diurne et hypersomnie, salivation abondante, mutisme qui paraissait ressortir de l'obnubilation générale.

2°) La deuxième phase a un début s'étendant du 17 au 22 novembre 1941. Les troubles de la première phase se dissipent, le mutisme fait place à de vains efforts de parole

qui n'aboutissent qu'à des émissions de sons incompréhensibles.

Puis du 22 novembre au 30 décembre 1941 : ataxie cérébelleuse aiguë très vite constituée, les signes sont d'emblée au maximum d'intensité, à tel point que la station debout est durant quelque temps impossible, la dysmétrie apparaît jusque dans les mouvements des globes oculaires, l'asynergie est telle que la parole est totalement impossible pendant plusieurs jours.

La terminaison se fait par régression progressive et complète en quarante jours.

Le liquide céphalo-rachidien présentait une discrète réaction lymphocytaire (4 à 20 éléments à la cellule de Nageotte). La réaction de Guillain est négative ainsi que le Borde'-Wasserman.

Il s'agit sans aucun doute d'une ataxie cérébelleuse aiguë primitive du type Leyden. Si la somnolence a été observée en dehors de l'encéphalite épidémique, notamment dans la sclérose en plaques aiguë qui, nous le savons, a été incriminée à l'origine de la maladie de Leyden (Guillain) (19), (Alajouanine et Baruk) (2), son association avec l'obnubilation, l'ophtalmoplégie, l'hypersalivation pendant la première phase de la maladie, fait essentiellement partie du tableau de la maladie de Von Economo. Tout au moins l'enchaînement des faits, nous dit notre maître Janbon, oblige à admettre que les localisations mésocéphaliques et cérébelleuses relèvent dans ce cas du même virus, que ce soit celui de l'encéphalite épidémique, ou celui hypothétique, de la maladie de Leyden.

L'abolition unilatérale des réflexes cutanés abdominaux inférieurs n'est pas suffisante isolément pour qu'il nous soit permis de penser à la sclérose en plaques.

De cette observation, nous pourrions rapprocher celle moins caractéristique toutefois de Riser, Mériel et Plauques (89).

OBSERVATION II

P..., 22 ans, sans antécédents, hospitalisé en janvier 1921 dans le service du professeur Rémond, pour céphalée, diplopie et troubles cérébelleux apparus en quelques jours.

Après quarante heures de malaises avec céphalée et température entre 37,5 et 38, le malade présente au réveil une diplopie avec paralysie de la VI^e paire droite et strabisme accentué, l'ataxie apparaît le lendemain, d'emblée intense et généralisée, la marche était à peu près impossible, extrêmement ébrieuse et dysmétrique. Les épreuves classiques de préhension, renversement des mains, doigt-nez, marionnettes, talon-genou, mettaient en évidence une dysmétrie très considérable, l'usage des mains était à peu près impossible, la parole très scandée. L'ataxie prédominait nettement à gauche, l'hypotonie était manifeste, pas de douleurs, pas de troubles objectifs de la sensibilité.

Les réflexes tendineux sont vifs, surtout à gauche, il existe une légère hémiparésie de ce même côté, avec un signe de Babinski.

Le service d'ophtalmologie remit la note suivante : « acuité visuelle normale ; le champ visuel ne paraît pas rétréci, il ne paraît pas y avoir de scotome ; fond d'œil normal, pupilles réagissant lentement à la lumière, parésie nette de la convergence, paralysie de la VI^e paire droite ».

Il existe une insomnie complète depuis huit jours, sans agitation, ni troubles psychiques, même ébauchés, le malade n'en souffre pas.

La ponction lombaire a montré un liquide clair : albumine, 0,22 gr., 10 lymphocytes à la cellule de Nageotte, chlorure, 7 gr. ; glucose, 0,80 gr. Le benjoin colloïdal est négatif. Le Bordet-Wassermann est négatif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Une semaine après le début de la maladie, les phénomènes ataxiques commençaient à s'amender, la paralysie de la convergence avait disparu. La température oscillait entre 37°5 et 38°. Le reste du tableau clinique, inchangé.

Quinze jours après le début, amélioration de l'ataxie, et dispari-

tion de l'hémi-parésie et de la diplopie, cependant la latéralisation du globe oculaire n'est pas parfaite.

Plus de signe de Babinski. La guérison a été complète en cinq semaines et l'écriture elle-même était possible ; l'insomnie n'est disparue que trois mois après le début de la maladie.

Une deuxième ponction lombaire fut pratiquée à ce moment qui montra un liquide normal.

Nous avons revu la malade en 1923 à la clinique neurologique pour des céphalées, et en 1932 pour de l'insomnie, des tendances hypochondriaques.

En résumé : chez un homme de 22 ans, ataxie cérébelleuses subfébrile, avec paralysie de la 6^e paire droite et de la convergence, insomnie, très légère parésie gauche avec signe de Babinski, syndrome humoral, guérison complète en six semaines, pas de séquelles, pas d'autres manifestations depuis 1921.

Dans cette observation comme dans la précédente, il existe des paralysies du côté des nerfs craniens, des troubles du sommeil, en plus une hyperglycorachie légère ; par contre, on ne note pas d'hyper-salivation.

Ici encore, l'évolution se fait en deux phases, les troubles oculaires s'installent d'abord, puis l'ataxie ; la paralysie du VI disparaît la première, les troubles du sommeil ont persisté plus longtemps.

L'analogie avec le début de certaines formes de l'encéphalite épidémique est moins nette que dans notre observation, mais cependant évidente.

Riser, Mériel et Planques concluaient : « Nous n'avons aucune raison d'attribuer à coup sûr cette ataxie de Leyden à l'encéphalite épidémique, pas plus qu'il n'est possible de rejeter fermement cette étiologie ».

Nous allons résumer encore quelques observations, où l'on note associés des troubles moteurs oculaires et des troubles du sommeil.

Notre troisième observation est celle devenue presque classique de Claude et Schaeffer (18), que nous croyons utile de résumer.

OBSERVATION III

Il s'agit d'une jeune fille de 15 ans et demi, qui entre dans le service le 22 *juillet* 1909, il n'y a rien qui mérite d'être signalé dans ses antécédents héréditaires et personnels.

Le début de l'affection remonte au mois de *juin* 1909. A la suite d'une extraction dentaire, la malade présente un trismus assez marqué, avec sensation d'engourdissement dans la mâchoire inférieure ; état persistant trois semaines.

Le 8 *juillet*, la malade perd connaissance, tombe, présente quelques contractions des membres supérieurs, mais pas d'incontinence d'urine, pas de morsure de la langue.

A la suite de cet épisode, la malade est toujours fatiguée. Le 12 *juillet* apparaissent des malaises vagues avec pâleur de la face, lipothymies, tendances à la syncope. En même temps s'installe un état de somnolence et de torpeur continuelle. La malade entre à l'hôpital le 20 *juillet*, elle est encore très somnolente, répond mal aux questions qu'on lui pose, paraît obnubilée.

Les troubles moteurs sont très marqués, la démarche est incoordonnée, spasmodique et ébrieuse avec tendance à la latéropulsion vers la gauche.

Dans la station debout, le malade élargit sa base de sustentation, présente des oscillations et tombe facilement.

La force musculaire légèrement diminuée à gauche est normale à droite.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont exagérés des deux côtés, mais surtout à droite où il existe un clonus du pied. Le Babinski est bilatéral.

Aux membres supérieurs, la force est très diminuée à gauche, à

droite l'incoordination, la maladresse se manifestent dans tous les mouvements.

Les réflexes tendineux et périostés sont exagérés des deux côtés il existe de l'adiadococinésie.

La malade présente une paralysie faciale non douloureuse gauche et une parésie faciale droite.

La voix est manifestement nasonnée, le voile du palais peu excitable présente des mouvements de faible amplitude.

L'examen des yeux, pratiqué à l'entrée, nous montre une paralysie des mouvements associés vers la gauche, du nystagmus et du spasme de l'orbiculaire gauche.

Le même examen, pratiqué le 28 juillet, montre en outre, une parésie des mouvements associés vers la droite ainsi que des mouvements d'élévation. La parole est difficile, lente et scandée. Il n'y a pas de fièvre. L'examen général ne révèle rien d'anormal. Le P. L. montre une lymphocytose moyenne.

L'amélioration se fait progressivement dès lors, et, le 16 octobre, la démarche encore raide et spasmodique est correcte, la station debout est bonne. Le clonus du pied a disparu, les réflexes demeurent vifs. Le Babinski persiste bilatéral. Il n'y a encore de l'hypermétrie de l'adiadococinésie.

Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis, la paralysie faciale a disparu, la parole et l'écriture sont normales.

Le 9 janvier 1911, elle paraît complètement guérie, les troubles de la motilité, les parésies oculaires ont disparu, un léger nystagmus persiste dans le regard vers la gauche. Les réflexes sont un peu vifs, le Babinski est ébauché à gauche. Les réflexes abdominaux manquent toujours.

En résumé, après un épisode infectieux des plus banals (extraction dentaire), nous voyons s'installer, précédé de quelques prodromes difficiles à interpréter, une ataxie cérébelleuse du type Leyden, où l'on retrouve de la conopse, des troubles oculaires avec paralysie des mouvements associés, nystagmus et spasmes de l'orbiculaire. Symptômes évoquant encore l'encéphalite épidémique.

Fribourg-Blanc et Gauthier (41) nous rapportent une observation d'ataxie aiguë pour laquelle ils envisagent aussi la possibilité d'une origine encéphalitique, et où il existait une paralysie de la VI^e paire.

2°) *L'ataxie succède à un épisode caractérisé d'encéphalite épidémique.*

Nous rapporterons le cas de Babonneix (4). Ici l'ataxie éclate chez une enfant de deux ans, *deux mois après le début d'une encéphalite épidémique.*

OBSERVATION IV

Anne X..., deux ans, vue le 13 juin 1927 pour troubles moteurs survenus il y a 11 mois.

Quels sont ces troubles moteurs ? Il n'existe aucun phénomène paralytique, qu'il s'agisse des membres, du tronc ou de la face, mais on est frappé dès l'abord par le caractère anormal du mouvement volontaire.

La marche est mal assurée, hésitante, titubante, les pieds jetés brusquement de chaque côté de la ligne médiane, dont ils s'écartent d'une manière démesurée ; peut-être même existe-t-il un peu de balancement. Quand elle se sent observée, la petite fille veut se hâter : ses pieds s'entrechoquent, ses jambes s'embarrassent et on a l'impression qu'elle va tomber, la chute étant d'ailleurs rare. D'autre fois (et le fait a d'ailleurs attiré l'attention des parents), tout son corps, pendant qu'elle essaye de progresser, est comme ramené en arrière par une force invisible ; à ces phénomènes de rétropulsion se substituent quoique assez rarement de l'antépulsion. Malgré toutes ces anomalies, la marche ne semble point particulièrement pénible et toute la journée, l'enfant va et vient, parcourt la pièce où elle se trouve, va en explorer tous les recoins, répond à tous les appels, sans paraître un instant fatiguée.

Nous n'avons pas constaté de façon nette de décomposition des mouvements du tronc et des jambes. Nous n'avons pas non plus, en raison du jeune âge de la patiente, cherché si l'occlusion des yeux modifiait ces troubles de la démarche.

Dans la station verticale, piétinement ininterrompu, avec élargissement du polygone de sustentation ; instabilité choréiforme du tronc, des membres supérieurs et de la tête. Les mouvements des membres supérieurs sont incertains, maladroits ; l'enfant éprouve une certaine difficulté à saisir les objets ; sa main plane un moment avant de s'abattre sur eux.

Les seules anomalies motrices observées dans le domaine des nerfs crâniens sont :

1° Quelques oscillations de la tête à l'occasion des mouvements volontaires ; 2° un peu d'enrouement, la petite X... s'étouffe facilement quand elle boit. Mais il n'existe ni paralysie faciale, ni phénomènes oculaires ; ptosis, nystagmus, strabisme, modifications pupillaires. 3° Une salivation abondante datant du début des accidents.

D'une manière générale, il existe de l'hypotonie; celle-ci est surtout nette aux membres inférieurs, où l'on observe un double genu-curvatum. La parole ne semble pas modifiée.

Nous n'avons pu constater aucun symptôme de lésions pyramidales, les réflexes tendineux sont normaux, il n'y a ni signe de Babinski, ni trépidation spinale.

Il nous a été impossible de déceler le moindre trouble psychique : faculté critique, caractère, sentiments affectifs, ne diffèrent pas de ceux qu'on observe chez un enfant du même âge.

L'état général n'a subi aucune altération.

Antécédents héréditaires et personnels.

Les parents du bébé sont actuellement bien portants, de même qu'une sœur aînée, âgée de 6 ans, mais la maman a fait, il y a quelques années, une poussée évolutive de tuberculose pulmonaire. La grossesse qui s'est terminée par la naissance de la petite Anne avait été médiocre. L'accouchement a eu lieu à terme, et s'est effectué rapidement ; on n'a pas eu besoin de recourir au forceps. L'enfant, qui pesait 3 kg. 200, a été élevée deux mois au lait condensé, puis au lait de vache frais, puis aux bouillies. On a eu quelques difficultés à la nourrir. Elle a eu ses premières dents à cinq mois, elle a commencé à marcher vers quatorze ou quinze mois, elle ne parle encore que très peu, un grand oncle serait épileptique.

Histoire de la maladie.

Vers 11 mois, périodes de somnolence très nettes, avec petits mouvements fébriles et bientôt troubles de la démarche, titubante. Il n'y a eu, à aucun moment, de modifications du caractère, de troubles sensoriels, de signes d'hypertension intra-crânienne. Différentes personnalités du monde médical parisien, dont MM. Aviragnet et Sicard, ont porté le diagnostic d'encéphalite léthargique, avec d'autant plus de vraisemblance qu'il en avait alors plusieurs cas dans la ville qu'habitait l'enfant. On a essayé sans succès l'eurotropine, les extraits thyroïdiens à faible dose et les rayons U. V. Il n'a été fait, ni ponction lombaire, ni examen du fond d'œil.

L'auteur discute le diagnostic des ataxies aiguës, il élimine le tabès hérédo-spécifique, la sclérose en plaques, l'ataxie aiguë polynévritique.

En résumé, l'enfant a fait à onze mois une encéphalite typique, et si l'on se rappelle que les phénomènes actuels ont immédiatement succédé à la phase initiale de somnolence, qu'ils s'accompagnaient de rétro et d'ante-pulsion, de salivation, il est impossible de ne pas établir entre celle-là et ceux-ci une relation de cause à effets. *Babonneix porte le diagnostic d'ataxie aiguë type Leyden post-encéphalitique.*

Il manque évidemment à cette observation de nombreux signes, que l'âge de la malade ne permirent pas de rechercher, mais qui ne lui enlèvent pas sa valeur.

Nous ne multiplierons pas les exemples. MM. Courtois-Suffit, Schaeffer et Garnier (23) ont observé un autre cas où, au décourt d'une encéphalite à forme hypersomnique, était apparu un grand syndrome de déséquilibre d'origine cérébello-vestibulaire, mais qui rappelait davantage les formes labyrinthiques de l'encéphalite épidémique décrites par Barré (5).

Souques et Alajouanine (109) publièrent une observation concernant une malade qui, un mois après une encéphalite présenta un grand syndrome cérébelleux, sans troubles sensitifs, avec nystagmus, ptosis, dysarthrie in'ense, abolition des réflexes cutanés abdominaux, incontinence d'urine et parésie du voile du palais. Les auteurs attribuaient ce tableau à une « sclérose en plaques à forme cérébelleuse consécutive à l'encéphalite épidémique », tout en le rapprochant de l'ataxie aiguë de Leyden, posant ainsi sans le résoudre, le problème des rapports entre ces deux maladies.

Ce cas particulier s'éloigne assez par sa symptomatologie de la maladie de Leyden classique pour être considéré à part, nous ne pouvons en tirer de conclusions.

3°) *Les cas de névrite épidémique à forme ataxique.*

Les encéphalites épidémiques à forme ataxique, ne sont pas très rares si on compare leur fréquence à celle de la maladie de Leyden elle-même. Nous voyons que Von Economo signalait déjà une forme ataxique de la névrite épidémique; Clovis-Vincent nous rapporte des observations où se trouvait réalisé un véritable syndrome cérébelleux avec dysmétrie marquée et tremblement intentionnel.

De même Achard et Leblanc présentent un malade qui en même temps qu'une démarche titubante avec latéropulsion vers la droite, présente, sans qu'on puisse incriminer le labyrinthe, une ataxie intense avec troubles de la marche, nystagmus et vertiges.

René, Cruchet, Moutier et Calmette (24), dans une étude sur quarante cas d'encéphalite signalent comme forme clinique, « une forme pontocérébelleuse, avec p.osis, paralysée conjuguée des yeux, tiubation. *Et une forme cérébelleuse pure* ».

Griffith (47) signale des faits analogues.

Enfin, plus près de nous, un fait très intéressant est rapporté par M. B. Rodriguez Arias (43), de Barcelone. Il nous dit : « Je crois cependant que la maladie de Von Economo est responsable de quelques ataxies aiguës dans un pourcentage de cas un peu plus élevé qu'on ne vient de l'admettre aujourd'hui.

» *Au cours d'une épidémie d'encéphalite léthargique que j'ai étudié en collaboration avec M. Morales Vélasco, j'ai pu relever l'existence d'un important pourcentage de formes cérébelleuses (ataxiques) pures ou presque pures, la plupart curables.*

» Tout récemment j'ai eu l'occasion de suivre de nouveaux cas d'ataxie par encéphalite, ce diagnostic étant conditionné par quelques symptômes cliniques associés, par l'ambiance épidémique, par l'évolution favorable à la suite du traitement, et même par certaines séquelles transitoires (troubles leucocytaires des malades et de son entourage, par exemple) ».

Lorsqu'on nous dit que la fréquence de la maladie de Leyden n'augmente pas au cours des épidémies d'encéphalite léthargique, *il est probable que la notion de génie épidémique contribue à ce qu'alors tous les cas ataxiques même purs, soient rattachés à la maladie de Von Economo. Mais nombre de ces cas considérés comme forme ataxique de la névraxite épidémique, en dehors des époques d'épidémie, seraient qualifiés de maladies de Leyden.*

Peut-être que si nous recherchions parmi ces cas ataxiques purs étudiés avec l'encéphalite de Cruchet et Von Economo, nous trouverions des formes ayant évoluées ultérieurement vers le Parkinson, alors que leur début, leur symptomatologie ne permettaient pas de les séparer de la maladie de Leyden primitive. Malheureusement, les formes ataxiques de la maladie de Cruchet et Von Economo, si elles ont été publiées, ne furent pas particulièrement suivies, et nous n'avons pu retrouver dans la littérature des cas où un Parkinson ultérieurement apparu, soit signalé.

Il faut cependant reconnaître qu'il est difficile de rattacher tous les cas de maladie de Leyden primitive à la névraxite épidémique.

Les faits que nous venons de rapporter ne doivent pas nous faire oublier :

Que le syndrome cérébelleux est rare dans l'encéphalite épidémique, que l'absence habituelle de séquelles dans la

maladie de Leyden, s'oppose à la fréquence de celles-ci dans la maladie de Von Economo et Cruchet.

Que la maladie de Leyden apparait le plus souvent en dehors de toute manifestation épidémique de l'encéphalite léthargique.

En définitive, s'il est permis de croire à une fréquence plus grande que l'on avait cru tout d'abord, des cas où l'étiologie « encéphalite épidémique » peut être invoquée, il reste de très nombreuses circonstances où rien ne nous y autorise.

RAPPORTS DE L'ATAXIE CÉRÉBELLEUSE AIGUE DE LEYDEN ET DE LA SCLÉROSE EN PLAQUES

Le tableau clinique de l'ataxie aiguë de Leyden, surtout lorsqu'aux symptômes cérébelleux s'ajoute une légère atteinte des nerfs crâniens, des voies pyramidales, avec un signe de Babinski, rappelle d'assez près celui des scléroses en plaques arrivées à un stade avancé de leur évolution, pour que l'on ait songé à rapprocher les deux affections.

Leyden avait déjà souligné cette analogie, après lui Pick (78), Claude et Schaeffer (18), André Thomas (114), Lévy-Valensi, Courtois-Suffit, Garnier (19), Decourt (29).

Guillaïn (49) se demandait même s'il ne fallait pas voir dans la maladie de Leyden une sclérose en plaques à poussée unique qui guérit. Problème insoluble actuellement.

Il convient pourtant de souligner les dissemblances de ces deux affections : La sclérose en plaques, par son mode d'installation, son évolution lente, les poussées successives de ses formes habituelles, s'oppose nettement à la maladie de Leyden.

Si on début peut être brusque, l'atteinte pyramidale est presque toujours plus considérable et l'ataxie moins généralisée et intense ; on retrouve, en interrogeant le malade des manifestations antérieures : paresthésies des extré-

mités et surtout des membres inférieurs, du dérobement et de la claudication intermittente, des troubles oculaires, sensoriels, des vertiges labyrinthiques ; phénomènes qui ne précèdent jamais une ataxie de Leyden.

Si elle présente souvent des rémissions parfois très longues, en général elles ne sont pas absolues ; tôt ou tard, l'évolution fatale reprendra.

Enfin, les troubles sphinctériens de règle dans la sclérose en plaques, sont l'exception dans l'ataxie aiguë de Leyden. Les réflexes cutanés abdominaux, abolis dans celle-là, sont le plus souvent conservés dans celle-ci.

Notons encore la très grande importance de la réaction du benjoin colloïdal qui n'est jamais positif dans la maladie de Leyden.

Mais si la plupart du temps la distinction est facile :

1°) Nous savons depuis la thèse de Géraud (44), qu'il existe des scléroses en plaques à début ataxique aiguë, rappelant en tous points l'ataxie de Leyden.

2° Nous connaissons des observations où contre toute attente, après une ataxie aiguë en apparence typique, sans aucun des petits signes prémonitoires permettant de la prévoir, se développe une sclérose en plaques.

3°) Des observations où quelques signes faisaient attendre une évolution fâcheuse qui très longtemps après ne s'est pas encore produite, brouillant ainsi les frontières entre deux affections de prime abord si distinctes.

Nous rapporterons d'abord l'observation de Riser et Sol que nous empruntons à la thèse de Géraud (44), qui nous montre les difficultés que peut soulever le diagnostic précoce de la sclérose en plaques à début ataxique aiguë, en même temps que la grande similitude qui existe parfois dans le tableau clinique de cette affection et la maladie de Leyden.

OBSERVATION I

Mademoiselle B..., 36 ans (1924), institutrice. Pas d'antécédents notables, cependant il faut noter des impressions bizarres dans les extrémités inférieures de fourmillements et de froid.

Brusquement, le 20 décembre 1924, après 24 heures de céphalée fatigüe, malaise, apparaît sans fièvre un syndrome d'ataxie aiguë. La malade se tient debout avec difficulté, cependant il n'y a pas d'atteinte paralytique ou pyramidale (réflexes normaux, pas de spasticité, cutanés plantaires en flexion).

La marche est impossible à cause d'une dysmétrie extrême, les jambes sont projetées sans ordre : « Je m'embrouille dans mes mouvements, dit-elle », le demi-tour est impossible et les chutes fréquentes, pas de Romberg, l'occlusion des yeux n'aggrave pas les troubles de la marche.

Aux membres supérieurs, la dysmétrie est encore plus manifeste et toutes les épreuves cérébelleuses sont nettes, surtout à droite ; les marionnettes sont embrouillées, l'épreuve index-nez, celle de la préhension montrent bien la grande dysmétrie exagérée par la fatigue et l'émotion. L'épreuve de passivité et celle d'hypotonie sont particulièrement nettes, surtout à droite, le tremblement intentionnel à grandes oscillations empêche la malade de s'habiller et de s'alimenter seule. La parole est nettement scandée et explosive, la langue animée de mouvements de trombone perpétuel sans fibrillation, pas de tremblement des lèvres, pas de symptômes parétiques pyramidaux, pas d'atrophie musculaire, pas de signes de névrite périphérique.

Il n'existe pas de troubles de la sensibilité subjective ou objective.

Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis à droite ; il n'y a pas de syncinésie.

Il n'y a rien à signaler dans le domaine des nerfs crâniens, en particulier pas de paralysie oculaire.

Cependant la malade dit ressentir quelques sifflements d'oreille, mais elle n'a pas de vertiges et l'audition est normale. On provoque un nystagmus de 35 à 50 secondes, avec 25 cc. d'eau à 25° ; à droite comme à gauche, il y a donc une hyper-excitabilité labyrinthique nette bilatérale.

La P. L. montre une pression normale de 35 cm. en position assise, 0,30 d'albumine, 6 cellules, un benjoin négatif, B.-W.

En résumé, la malade présente le tableau typique d'une ataxie

cérébelleuse. Cet état a duré une vingtaine de jours sans grande modification, sans température, mais le bourdonnement d'oreilles a disparu, et un deuxième examen labyrinthique a nécessité 150 cc. d'eau à 25° pour obtenir un nystagmus de 30 à 40 secondes.

Un traitement par le salicylate de soude et la septicémine avait été prescrit, mais n'a pas été poursuivi, la malade étant complètement isolée a pris simplement 2 grammes de salicylate per os chaque jour.

Au début de février, en quelques jours, tous les symptômes cérébelleux rétrocedent et la malade, revue le 16 février, ne présente aucun trouble caractéristique, tous les signes fonctionnels ont disparus, et les diverses épreuves sont absolument normales, cependant la diadococinésie demeure encore troublée, les réflexes sont légèrement vifs, il n'y a pas de Babinski.

La malade se croyait guérie, et pensant à une ataxie aiguë de Leyden nous partageons son sentiment, lorsque quelques semaines après le début de la convalescence survient, en 24 heures, une amaurose transitoire à droite, qui dure une semaine, tout à fait complète elle rétrocede rapidement, le fond d'œil était normal, il existait un scotome central (Docteur Pechdo).

Six mois s'écoulent sans trouble d'aucune sorte, lorsqu'en juillet 1925 apparaissent les premiers signes pyramidaux, fatigabilité rapide et prononcée, légère claudication intermittente, et le soir clonus du pied si la malade demeure assise. Les membres inférieurs se raidissent en extension.

A cette époque, les réflexes tendineux étaient vifs, le Babinski bilatéral avec extension de la zone réflexogène jusqu'au tiers inférieur de la jambe. Il existe quelques petits troubles d'incontinence vésicale, mais il n'y avait pas le plus petit symptôme cérébelleux et pas de nystagmus.

Une seconde P. L. montre une pression normale, albumine 0,30 gr., 5 lymphocytes par millimètre cube B.W. Benjoin: 0001200000000000.

Un traitement spécifique intense a été institué à la demande de la malade elle-même, on lui a fait en deux mois 20 ampoules de Quimby et une série intra-veineuse de Néo-Salvarsan de 7 grammes sans la moindre amélioration.

En février 1926, le diagnostic de sclérose en plaques devient tout à fait probable, il existe une paraplégie assez marquée avec contracture intense, clonus du pied et de la rotule, automatisme médullaire, Babinski et triple retrait provoqué jusqu'à L2, incontinence minime, réflexes cutanés abdominaux abolis.

Les membres supérieurs ne sont pas indemnes, il existe un tremblement intentionnel très minime.

La parole est très légèrement scandée et il existe quelques secousses nystagmiques dans le regard latéral,

Un traitement intensif par le salicylate de soude est mis en œuvre, 40 gr. en mars, 30 en avril, 40 en juin, 40 en août, 60 en septembre. Cette augmentation de dose a été justifiée par des troubles passagers de la vue, une diminution d'acuité visuelle et une augmentation du tremblement intentionnel. Il n'y a pas eu amélioration malgré ce traitement, augmenté d'injections intra-musculaires de septicémine et d'injections d'aurol et de collargol. On institue alors un nouveau traitement spécifique par le bivatol et le stovarsol. La moelle a été irradiée de haut en bas par des rayons X, elle a fait également plusieurs séances de diathermie, tout cela sans résultat.

Le diagnostic de sclérose en plaques est encore plus certain car on trouve un nystagmus très net et permanent ; la parole est scandée, explosive, les épreuves cérébelleuses nettement positives. Les troubles du caractère ont apparu, la malade est très émotive, puérile, fantasque. Dans le mois de *septembre* 1931, une aggravation s'est produite sans raison apparente, paralysie de la VI^e paire droite absolument complète, impossibilité de la convergence. La parole est devenue plus pénible, le tremblement intentionnel tout à fait marqué, la dysmétrie est telle qu'elle ne peut plus utiliser ses mains, la paraplégie est absolue, ainsi que l'incontinence.

Une troisième P. L. montre albumine 0,30 gr., 6 lymphocytes par millimètre cube B. W., benjoin : 1222, etc...

La malade a succombé en *novembre* 1931, la contracture avait fait place à la paralysie flasque à partir d'août 1931.

En résumé, chez une malade ayant présenté quelques paresthésies inavcuées spontanément, fait remarquer Géraud, nous voyons apparaître une grande ataxie cérébelleuse aiguë, sans signes pyramidaux, avec Babinski en flexion, sans troubles de la sensibilité, sans troubles sphinctériens.

On ne note qu'une abolition unilatérale des réflexes cutanés abdominaux.

Rien ne permettait devant un pareil tableau, que complète une évolution d'abord régressive, d'écarter le diagnostic de maladie de Leyden qui fut posé.

Mais quelques semaines après, une amaurose transitoire éveille l'attention, établissant une continuité d'évolution

indiscutable entre l'ataxie primitive et la sclérose en plaques, dont les premières manifestations évidentes apparaissent six mois après.

Guillain et Barré ont rapporté une observation analogue, moins caractéristique toutefois, où une ataxie brutale, paraissant primitive, avait été précédée d'engourdissement des pieds, le plus, la malade présentait l'abolition des cutanés abdominaux, un nystagmus, une papille droite décolorée. Plus tard apparaissent des paralysies dissociées et transitoires des membres.

De tels faits par leur rareté ne permettraient pas de conclure à une parenté nécessaire entre sclérose multiple et maladie de Leyden.

Mais nous apprenons, par Decourt, des constatations plus troublantes, la sclérose en plaques a pu se manifester quatre ans après l'épisode ataxique. Il devient alors possible qu'une telle succession se soit présentée plus qu'elle ne semble signalée dans la littérature médicale.

La deuxième observation que nous allons rapporter en la résumant, est celle que Decourt publia dans sa thèse comme exemple clinique de maladie de Leyden typique ; quatre ans plus tard se fit une évolution vers la sclérose en plaques (nouvelle publication par Guillain et Decourt (52).

OBSERVATIONS II

En février 1926, Madame W..., âgée de 29 ans, sans passé pathologique notable, est prise brusquement en pleine santé apparente d'une céphalée bientôt suivie de troubles de la marche, de titubation qui l'obligent à garder le lit,

L'examen pratiqué quelques jours plus tard montre l'existence d'un syndrome cérébelleux bilatéral, prédominant du côté gauche. La démarche est titubante, festonnante. L'analyse séméiologique met en évidence de l'hypermétrie, de l'asynergie, de l'adiadococinésie, un léger tremblement intentionnel, de l'hypotonie, des réflexes pendulaires, de la passivité, du nystagmus.

A ce syndrome cérébelleux s'ajoute, du côté gauche, des signes discrets d'atteinte pyramidale : parésie, légère exagération des réflexes, pas de clonus, le Babinski négatif à droite est douteux, à gauche, les manœuvres d'Oppenheim, de Gordon, de Schaeffer donnent des réponses normales.

Les réflexes cutanés abdominaux sont conservés. On note une légère syncinésie d'imitation du côté gauche.

Il n'y a pas d'atteinte des nerfs crâniens, pas de troubles sphinctériens, pas de troubles de la sensibilité.

Le liquide céphalo-rachidien est normal, et inoculé à trois lapins ne détermine chez eux aucun trouble.

L'examen hématologique montre une leucocytose légère avec 5 % d'éosinophiles.

La malade est soumise à un traitement anti-infectieux par le salicylate de soude, l'eurotropine et l'argent colloïdal.

En quelques semaines, son état s'améliore considérablement. Dès les premiers jours de juillet, c'est-à-dire moins de 5 mois après le début de la maladie, la guérison paraît complète. L'examen neurologique est entièrement négatif ; on note seulement la persistance d'un nystagmus discret dans le regard latéral.

Depuis lors, nous avons pu suivre la malade régulièrement.

La guérison clinique s'est maintenue pendant plus de quatre ans.

En mars 1930, apparaît une rechute. La démarche redevient titubante avec la latéropulsion gauche. La malade risque de tomber au demi-tour, ne peut se maintenir les talons joints. On note du côté gauche de l'hypermétrie, de l'adiadococinésie, des réflexes pendulaires, une passivité exagérée. Il existe un nystagmus horizontal et vertical.

Les réflexes tendineux sont exagérés aux quatre membres et diffusés. Le réflexe cutané plantaire, normal à gauche, est douteux à droite. Les réflexes cutanés abdominaux ne peuvent être mis en évidence.

La malade accuse dans les mains et les avants-bras des sensations de fourmillements, d'électrisation. La sensibilité objective est cependant normale en dehors d'une abolition de la sensibilité périostée au diapason dans toute l'étendue des membres inférieurs.

Dès lors se fait une aggravation progressive.

Le 31 janvier 1931, l'état est le suivant : démarche cérébello-spasmodique. Signes pyramidaux bilatéraux : légère diminution de

la force musculaire dans le domaine des raccourcisseurs ; exagération et diffusion des réflexes ; clonus du pied ; signe de Babinski bilatéral ; abolition des réflexes cutanés abdominaux.

Signes cérébelleux bilatéraux prédominant à gauche ; asynergie, adiadococinésie, hypermétric, léger tremblement intentionnel, nystagmus horizontal et vertical.

Hyperémotivité, alternative de pleurs et de rires. Nous n'avons pas revu la malade depuis 1931, mais son mari nous a donné de ses nouvelles ; elle ne peut plus marcher seule, présente une grande maladresse des mains, du tremblement intentionnel, une parole légèrement scandée.

En résumé, cette malade présenta d'abord un premier épisode d'ataxie aiguë débutant rapidement sans être précédé d'aucun des petits signes qui d'habitude nous mettent en garde : aucune paresthésie, etc.

Son ataxie a une symptomatologie rappelant en tous points celle de l'ataxie de Leyden, les signes d'atteinte pyramidale sont classiques dans cette affection lorsqu'ils sont aussi discrets.

Les réflexes cutanés abdominaux sont conservés. La régression est complète sauf un nystagmus discret dans le regard latéral (fait signalé parmi les séquelles de la maladie de Leyden), et néanmoins, évolution quatre ans plus tard vers une sclérose en plaques typique.

Georges Guillain et Decourt (52), rapportent un deuxième cas d'ataxië aiguë avec évolution vers la sclérose en plaques quatre ans plus tard. Mais dans cette observation concernant un homme de 48 ans, en même temps que les troubles ataxiques, existaient des fourmillements et des paresthésies des pieds et des mains. L'évolution avait cependant été régressive, sauf la persistance d'un signe de Babinski bilatéral, et l'évolution finale ne s'était faite que tardivement.

Enfin, Guillaïn et Decourt nous signalent que *toute ataxie cérébelleuse aiguë curable, provoquée par le virus hypothétique de la sclérose en plaques, n'est pas nécessairement vouée à la rechute.*

Ils résument deux observations : l'une concerne un jeune homme qui fait deux poussées d'ataxie cérébelleuse aiguë à 19 et à 22 ans, la seconde avec amaurose, ces deux poussées ont été guéries en quelques mois. Ce jeune homme, actuellement âgé de 30 ans, ne présente au point de vue neurologique, aucun symptôme anormal.

L'autre est tout à fait semblable : syndrome d'ataxie cérébelleuse aiguë chez une jeune fille de 18 ans ; guérison complète en quelques mois, la jeune fille se marie à 22 ans. A 25 ans, au cours d'une grossesse, apparaît une rechute sous forme d'un syndrome cérébello-pyramidal bilatéral, qui régresse après l'accouchement et guérit complètement sans séquelles.

Trois ans plus tard, lors d'un dernier examen, aucun signe neurologique anormal n'était noté.

Que conclure en définitive des rapports de la sclérose en plaques et de la maladie de Leyden ?

1° Tout d'abord, les observations montrent que l'ataxie cérébelleuse aiguë curable peut être au début d'une sclérose en plaques. La rechute, suivie de cette évolution grave pouvant se faire après plusieurs années de guérison apparente, sans que rien ne permette, ni dans les antécédents du malade, ni dans l'étude détaillée des symptômes, ni dans le caractère des séquelles, de prévoir une telle évolution, contrairement à ce que concluaient Decourt et Géraud dans leurs thèses.

2° Il existe des cas où malgré la grande probabilité d'une sclérose en plaques à l'origine d'une ataxie cérébel-

leuse aiguë (amaurose, rechute à caractère nettement cérébelle-pyramidal) long temps après la première manifestation (enze ans dans un cas, dix ans dans l'autre), aucune évolution fâcheuse ne s'est encore produite, sans que l'on puisse toutefois affirmer la guérison définitive.

Peut-on, de ce fait, rattacher tous les cas de maladies de Leyden à la sclérose en plaques, et en faire, comme l'avait pensé Guillain, une forme curable, abortive de celle-ci ?

C'est peu probable, s'il en était ainsi, comment expliquer que l'on ne retrouve pas plus fréquemment dans les antécédents et la symptomatologie de la maladie de Leyden, des signes caractéristiques de sclérose en plaques, et comment se fait-il que les cas d'évolution vers la sclérose en plaques soient si rares ?

N'oublions pas le caractère exceptionnel des faits que nous venons de rapporter.

CONCLUSIONS ETIOLOGIQUES D'ENSEMBLE

Si nous essayons une synthèse de notre étude étiologique, nous voyons que l'on a tenté de rattacher la maladie de Leyden primitive à trois affections :

- 1°) La pòliomyélite ;
- 2°) L'encéphalite épidémique ;
- 3°) La sclérose en plaques.

1°) Il semble que ce soit par erreur que la comparaison fut établie entre ces maladies de Leyden et de Heine-Medin, à la suite des travaux de Wickmann sur l'épidémie de 1905 en Suède, qui, à la suite de ses observations portant sur 1031 cas, signale parmi les formes cliniques, une forme ataxique, en réalité très différente de l'ataxie de Leyden comme nous l'avons montré. Les cas rapportés ultérieurement ne sont pas probants, nous l'avons vu.

2°) Pour l'encéphalite épidémique, nous avons souligné son importance étiologique, plus grande croyons-nous que celle qu'on a coutume de lui accorder.

Si un certain nombre de cas d'ataxie aiguë de Leyden, dont la symptomatologie a des points communs avec cette affection, peuvent peut-être lui être reliés, il y a également des formes ataxiques aiguës de l'encéphalite épidémique, comme le montrent les travaux de Cruchet, Moutier, Calmette (21), et ceux plus récents de M. B. Rodriguez Arias

(93), qui ressemblent en tous points à la maladie de Leyden, et ne lui sont pas rattachés, à cause de la notion d'épidémicité qui les groupe sous un autre chef.

3) Pour la sclérose en plaques, nous avons montré sa grande importance et les difficultés qu'elle soulève au point de vue diagnostique, mais nous la croyons, dans un nombre restreint de cas, à l'origine de la maladie de Leyden.

En définitive, les rapports étiologiques entre l'affection que nous étudions, et ces deux dernières maladies, ne peuvent être absolument tranchés actuellement, en l'absence d'un critère biologique. Restant strictement dans le domaine de faits, les cas d'ataxie aiguë de Leyden primitifs que l'on rapporte soit à la maladie de Cruchet, soit à la sclérose multiple, sont exceptionnels et il faudrait plutôt les séparer que les maintenir dans le cadre de cette maladie. Il reste une place et la plus importante pour une maladie vraiment primitive, avec son caractère infectieux net, son agent causal, virus neurotrope ou autre, nous échappant encore. Peut-être est-il unique, peut-être multiple, et le démembrement de la maladie pourra se poursuivre à mesure que nos connaissances deviendront plus précises.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La notion étiologique implique un second problème encore très mal résolu actuellement, celui de l'anatomie pathologique de la maladie de Leyden.

En effet, nous ne possédons pas de vérifications anatomiques d'une ataxie aiguë primitive, toutes les nécropsies pratiquées, et elles sont rares, s'adressaient à des cas secondaires où le malade avait succombé aux manifestations de la maladie causale.

Pour les premiers auteurs : Leyden, Luthye, Dinckler, l'ataxie aiguë serait *une variété particulière d'encéphalomyélite*. Ils s'appuient sur le cas vérifié d'Eckstein, où l'examen montre des foyers de sclérose multiple dans la moelle et le tronc cérébral.

Pour Davidenkoff, ce serait *une affection systématisée de l'appareil coordinateur d'origine toxique*. Cet auteur n'avait trouvé aucune lésion médullaire, mais des altérations peu prononcées et diffuses cérébelleuses et encéphaliques.

Kulkoff a défendu une opinion analogue.

Sans apporter de preuve anatomique, Margulis, Kojewnikoff voient dans l'ataxie aiguë, *un syndrome en foyer*. Il exprimerait une atteinte bilatérale et symétrique de la région hypothalamique et des ganglions de la base adjacente. Cette opinion semble cadrer assez mal avec ce que nous connaissons de la maladie de Leyden.

Pour Schamburow, dont la conception est basée sur les

examens anatomiques des cas d'ataxie du typhus exanthématique, la maladie de Leyden serait *une méningo-vascularité diffuse séreuse*, prenant tantôt le masque de la méningo-encéphalite séreuse simple, tantôt celui de la méningite hémorragique.

Cet auteur rapporte également le protocole anatomique d'une ataxie aiguë post-traumatique, dans lequel il a trouvé « des lésions cérébrales disséminées, quelques lésions médullaires, mais surtout des lésions cellulaires des olives inférieures et du noyau dentelé du cervelet, ainsi qu'une atteinte des cellules de Purkinje, du vermis inférieur et des parties voisines du cervelet. »

Nous avons vu déjà ce qu'il fallait penser de l'ataxie aiguë traumatique et de ses rapports avec la maladie de Leyden.

Enfin Feidmann, et avec lui les auteurs français, estiment que l'ataxie aiguë est simplement *une infection, ou une tox-infection, touchant avec prédilection la région cérébelleuse*.

Notons en passant, et nous l'avons signalé déjà, que dans le syndrome de Pansini, dont la symptomatologie est très superposable à celle de l'ataxie de Leyden, Ascoli a trouvé des hématozoaires dans la substance blanche du cervelet.

Nous voyons en définitive, que pour ce qui est des lésions anatomiques de la maladie de Leyden primitive, nous en sommes réduits aux hypothèses que nous suggèrent le caractère évolutif de la maladie et sa symptomatologie presque purement cérébelleuse. Il n'existe dans la littérature aucun protocole anatomique précis.

L'on ne peut, bien entendu, tirer de conclusion des examens anatomiques pratiqués sur des sujets atteints d'ataxie aiguë secondaire, ayant entraîné la mort ; trop de causes pouvant alors avoir modifié l'aspect des lésions, qu'il serait intéressant pour nous de connaître.

DIAGNOSTIC DE LA MALADIE DE LEYDEN

Au cours de cet exposé, nous avons déjà passé en revue quelques-unes des difficultés diagnostiques posées par la maladie de Leyden. Il faudra faire la distinction :

1°) Avec des ataxies cérébelleuses aiguës secondaires à une maladie connue, typhoïde, variole, scarlatine, varicelle, etc.

Avec plus particulièrement, l'ataxie aiguë paludéenne, ou syndrome de Pansini, qui pourrait chez un paludéen apparemment guéri depuis longtemps, en imposer pour une ataxie aiguë primitive alors que cette forme nécessite une thérapeutique différente.

Avec certains cas de méningites tuberculeuses.

Avec les ataxies cérébelleuses toxiques, syndromes de Betcherew de l'alcoolisme, et autres dont nous avons déjà parlé.

2°) Avec la *sclérose en plaques* ; malgré l'impossibilité du diagnostic parfois, nous ne devons rien négliger pour le faire, chaque fois que nous le pourrons ; qu'il y ait eu quelques manifestations antérieures : poussées de vertiges, névrite optique rétrobulbaire, paresthésies ; qu'à la symptomatologie de l'ataxie aiguë s'ajoute une dissociation Wassermann, benjoin, comme dans un cas de Decourt (29) ; des troubles sphinctériens (cas de Souques et Alajouanine (109). Des troubles pyramidaux un peu plus accen-

tués qu'on normalement, une abolition des réflexes cutanés abdominaux, sans avoir de valeur absolue, éveillent nos soupçons et nous empêchent de formuler un pronostic trop favorable.

3°) Avec les formes ataxiques de l'*encéphalite épidémique* (si nous acceptons de les séparer de la maladie de Leyden), diagnostic impossible sans la notion d'épidémicité ou sans quelques signes associés, mais diagnostic important, étant donné la possibilité des séquelles en pareil cas.

4°) Avec une ataxie labyrinthique comme celle décrite par Barré (5) dans la maladie de Von Economo.

D'où la nécessité de pratiquer en cas de doute, des épreuves labyrinthiques classiques.

5°) Avec les polynévrites infectieuses primitives (Guillain, (44), ou plus exactement, les cellulo-névrites avec participation méningée (syndrome de Guillain et Barré et ses voisins), qui présentent rarement l'ataxie parmi leurs manifestations ; cependant Riser, Mériel et Planques (89) rapportent un cas de cellulo-névrite généralisée fébrile, avec réaction méningée clinique et humorale, douleur, troubles marqués de la sensibilité profonde, peu de paralysie et d'atrophie, mais ataxie marquée des quatre membres ; le diagnostic avec la maladie de Leyden pouvait se poser.

6°) Dans la plupart des cas, on éliminera assez aisément la syphilis, et plus particulièrement l'ataxie aiguë tabétique, grâce aux réactions du liquide céphalo-rachidien : malgré la difficulté de ce diagnostic, dans un cas de Decourt (22) et les cas analogues de Riser, Mériel et Planques (89), de Dumolard et Guisoni (31), de Léniowski (61).

Nous voyons que dans la très grande majorité des cas le diagnostic de l'ataxie de Leyden n'est pas très difficile : il est un certain nombre de causes d'erreurs qu'il faut

connaître, et qui nécessiterons un examen minutieux, l'étude détaillée des antécédents du malade.

La ponction lombaire sera systématiquement pratiquée.

Le pronostic reste généralement favorable, réserve faite d'une exceptionnelle évolution vers la sclérose en plaques. Les séquelles sont ordinairement minimales, il n'y a pas de séquelles mentales, sauf peut-être chez l'enfant (cas isolé de Quinon) (53).

TRAITEMENT

Nous ne développerons pas ce chapitre ici. Le traitement de la maladie de Leyden étant un traitement anti-infectieux général, analogue à celui que l'on met en œuvre contre toutes les affections à virus neurotropes, qui n'ont pas encore de thérapeutique biologique spécifique.

Soulignons avec Rodriguez Arias, que dans les formes où l'on soupçonne la maladie de Von Economo et Cruchet, il serait souhaitable de faire « une cure adéquate, prolongée pendant des mois, peut-être des années », pour prévenir les séquelles ultérieures possibles.

Citons la tentative de thérapeutique par le sérum de Petit (Bernard) (9).

CONCLUSION

Nous avons dans notre étude, passé d'abord en revue l'histoire de la maladie de Leyden, montrant la diversité des facteurs étiologiques (infections, intoxications, traumatismes), successivement invoqués à son origine, et les difficultés d'une classification.

Nous avons souligné l'intérêt de la distinction faite par les auteurs modernes, J. Decourt, Garcin, Riser, qui séparent les faits observés en deux groupes :

1°) *Les ataxies cérébelleuses aiguës symptomatiques, avec leur étiologie si variée.*

2°) *Les ataxies cérébelleuses aiguës primitives, qui seules entrent dans le cadre de la maladie de Leyden.*

Etudiant ensuite cette maladie de Leyden primitive, nous voyons que les antécédents des malades, certaines particularités symptomatologiques et évolutives, nous permettent de distinguer encore dans ce groupe :

1°) *Des ataxies cérébelleuses aiguës, à l'origine desquelles l'on retrouve la maladie de Cruchet et Von Economo.* Comme dans les observations de Janbon, Riser, Mériel et Planques, Claude et Schaeffer, où l'on voit l'ataxie accompagnée d'ophtalmoplégie, de troubles du sommeil, de salivation, ou comme dans l'observation de Babonneix, (4) l'ataxie aiguë évolue après un premier épisode caractérisé d'encéphalite léthargique.

Nous signalons qu'il a été décrit au cours des épidémies de la maladie de Cruchet et Von Economo, des formes cliniques à symptomatologie cérébelleuse pure ou presque pure (Cruchet, Von Economo, Rodriguez Arias), que rien n'aurait permis de séparer de la maladie de Leyden en dehors de la notion d'épidémicité.

2°) *Des ataxies pour lesquelles l'on pouvait incriminer le virus hypothétique de la sclérose en plaques*; que l'épisode ataxique soit précédé d'accidents antérieurs faisant pressentir la sclérose multiple (troubles sensitifs, paresthésies diverses, amaurose transitoire, etc.) ; qu'à la symptomatologie de l'ataxie cérébelleuse aiguë, s'ajoute des troubles sphinctériens, des troubles pyramidaux plus importants que normalement, une abolition des réflexes cutanés abdominaux, un benjoin colloïdal positif ; soit qu'enfin, sans que rien ne le laisse prévoir, l'ataxie cérébelleuse aiguë soit suivie à plus ou moins longue échéance, d'une sclérose en plaques typique comme dans les cas de Riser et Sol, de Decourt.

3°) *Nous avons montré le rôle tout à fait exceptionnel du virus poliomyélitique.*

Etudiant pour terminer la fréquence respective de ces diverses étiologies, nous voyons qu'il faut attacher une assez grande importance à l'encéphalite épidémique. Nous soulignons le rôle plus restreint joué par la sclérose en plaques, et nous faisons ressortir que *la place la plus grande revient à une maladie de Leyden vraiment primitive*, due à un virus neurotrope encore indéterminé, ou à plusieurs agents que les méthodes à venir dis'ingueront, diminuant encore le cadre des ataxies cérébelleuses aiguës essentielles.

Nous retrouvons pour cette maladie, ce que nous avons vu pour la méningite lymphocytaire bénigne, peu à peu rattachée à divers facteurs étiologiques, qui réduisent de jour en jour son champ.

Cependant, la grande unité symptomatologique et évolutive de toutes ces ataxies cérébelleuses aiguës dues à des facteurs si disparates, nous incite à essayer de les unir après les avoir divisées.

Le lien commun n'est-il pas le terrain ? « *un appareil cérébelleux prédisposé* » comme le disait Van Bogaert (117), qui nous apprend que Klosenbergl vit se développer une ataxie aiguë chez deux frères après une grippe ; que Kosjewnikoff l'a vu apparaître au cours du typhus exanthématique, également chez deux frères ; qu'un des malades de Kulkoff avait un frère présentant depuis son jeune âge, à la suite d'un syndrome infectieux, une ataxie de la démarche. Que Lüthje a noté l'ataxie aiguë de deux frères et d'une sœur atteints de typhus exanthématique ; que Neiding a vu dans une même famille, trois cas : deux sœurs atteintes d'ataxie aiguë, suite de typhus exanthématique, un frère atteint, suite de typhoïde ordinaire ; que Davidenkoff a vu chez un même malade se développer un syndrome d'ataxie aiguë à 24 ans, après un typhus exanthématique, et apparaître une récurrence à 44 ans, à la suite d'une grippe.

L'existence d'une prédisposition individuelle de l'appareil cérébelleux à l'atteinte toxi-infectieuse, cadre bien avec la fragilité connue de ce système anatomique chez l'homme en général. Il suffira de rappeler que les systèmes afférents, efferents, et les centres cérébelleux, paient un lourd tribut à l'hérédité-dégénérescence, comme à l'abiotrophie sénile.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 ACHARD (Ch.) et DEMANCHE (R.). — Troubles spasmo-cérébelleux consécutifs à une fièvre typhoïde. *Soc. Neuro.*, 8 nov. 1906. in *Revue Neuro.*, 30 nov., p. 1088.
- 2 ALAJOUANINE (Th.) et BARUK (H.). — La valeur sémiologique des narcolepsies en dehors de l'encéphalite léthargique. *Progrès médical*, n° 17, 24 avril 1921.
- 3 ALLOCO (Orazio d.). — Syndrome cérébelleux dû à la malaria. *La Riforma medica*, an XXIII, n° 1, 5 janv. 1907, p. 11.
- 4 BABONNEIX (M.-L.). — Ataxie aiguë encéphalitique chez l'enfant. *Gazette des Hôp.*, nov. 1927, p. 15 (n° du Centenaire). *Riforma medica*, n° 44, p. 694, 1928.
- 5 BARRÉ (J.-A.) et REYS. — La forme labyrinthique de l'encéphalite épidémique. *Bull. médic.*, n° 18, 30 avril 1921, p. 356.
- 6 BATTEN (F.-E.). — Ataxia in childhood. *Brain*, 1905, Parts III-IV, p. 484.
- 7 — *Clinical soc. of London*, 26 avril 1907.
— *Soc. of Med. of London*, vol. VIII, n° 3.
- 8 BECHTEREW (W. Von). — Ueber akute auftretende störungen der motilität mit den merkmalen cerebellarer ataxie bei alkoholikern. *Neurolog. Centralbl.*, 15 sept. 1900, n° 18, p. 834.
— Ueber akute cerebellarer ataxie. *Neurolog. Centralbl.*, 16 mai 1903, n° 10, j. 635.
- 9 BERNARD (A.). — Un cas de polyomyélite aiguë à forme ataxique, 25 sept. 1935.
- 10 BEVACQUA (A.). — Syndrome cérébelleux avec anartrie par malaria (syndr. de Pansini et ataxie centrale aiguë de Leyden. *La riforma medica*, an XXIV, n° 50, 14 déc. 1908, p. 1383.
- 11 BREGMANN (L.-E.). — Ueber akute ataxie. *Deutsche Zeitsch. f. Nervenheilk.* B, XXXIII, H, 5, 6, 1908.
- 12 BRÜCKNER (H.). — Akute cerebrale ataxie in Verlaufe einer diphtherie. *Berlin Klin. Wochenschr.*, 1909, n° 304, p. 1513.

- 14 BURR (C.-W.). — *Journ. of Amer. Med. Assc.*, V, LXII, n° 22, 11 déc. 1913.
- 14 CADWALADER (W.-B.). — A case in which severe general ataxia developed during the course of acute encephalitis. *Philadelphia Neur. Soc.*, in *Arch. of Neurol. and Psych.*, vol. 6, n° 3, p. 241, août 1921.
- 15 CALVO-MELENDRO (I.). — Ataxie aguda de Leyden. *Rev. chir. espan.*, 1, 163-166, 1er août 1940.
- 16 CARON (S.) et DESROCHER (G.). — Sur un cas d'ataxie cérébelleuse aiguë de Leyden. *Bull. de la Soc. méd. des Hôp. Universitaires de Québec*, n° 2, 1935, p. 55-60.
- 17 CLAPTON. — *Trans. pathol. Soc. of London*, 1871, p. 20.
- 18 CLAUDE (H.) et SHAEFFER. — Le syndrome d'ataxie aiguë dans ses rapports avec les infections diffuses du système nerveux. *Bull. Soc. méd. Hôp. Paris*, 24 fév. 1911, p. 192.
- 19 COMBY (J.). — Ataxie cérébelleuse chez les enfants. *Arch. de Méd. des enfants*, 1914, n° 5, p. 369.
- 20 CONCETTI (L.). — Sopra caso di atassia cerebellare post tifica in un bambino. *La Pediatria*, an VI, n° 8, p. 240, août 1898.
- 21 CONOR. — Phénomènes de sclérose en plaques consécutifs à une fièvre typhoïde. *Gaz. des Hôp.*, 21 avril 1904, p. 447.
- 22 CORNIL et KISSEL. — Ataxie aiguë post-varicelleuse. *R.N.*, 1930, t. 1, p. 169.
- 23 COURTOIS-SUFFIT, SHAEFFER et GARNIER. — Syndrome cérébello-vestibulaire d'origine encéphalitique, ou sclérose en plaques. *Soc. Neur.*, 2 avril 1925, in *Rev. Neur.*, 1925, t. 1, p. 441.
- 24 CRUCHET, MOUTIER et CALMETTE. — Quarante cas d'encéphalomyélite subaiguë. *Bull. soc. méd. hôp. Paris*, 27 avril 1917.
- 26 DAGNELIE. — A propos d'un cas d'ataxie cérébelleuse aiguë. *Journ. de Neurologie et Psych.*, 1931, p. 78.
- 27 DANA (Ch.-L.). — Ataxie spinale aiguë et ses rapports avec les autres formes d'ataxie. *New-York Med. Journ.*, 20 avr. 1901.
- 28 DAVIDENKOFF (S.). — Contribution à l'étude de l'ataxie aiguë cérébrale. *L'Encéphale*, 10 janvier 1910, p. 44.
Contribution à l'étude de l'ataxie aiguë de Leyden-Westphal. Thèse Saint-Petersbourg, 1911.
— Les données nouvelles sur l'A. A. de Leyden-Westphal. *Journ. russe neur. de S.S. Korsakoff.*, 1915, p. 1.
- 29 DECOURT (J.). — Contribution à l'étude des ataxies aiguës. Th. Paris, 1927, n° 28.
Ataxie aiguë du type Leyden suivie de guérison rapide. Sclérose en plaques probable. *Rev. Neur.*, 1931, t. II p. 606.
- 30 DINKLER (M.). — Ueber akute cerebrale ataxie. *Neurolog. Centralbl.*, n° 12, 15 juin 1899, p. 530.

- 31 DUMOLARD et GUISONI. — Un cas de myélite aiguë disséminée (syndrome d'ataxie aiguë de type cérébelleux) de nature syphilitique. *Soc. Neurol.*, 6 juillet 1922, in *Rev. Neurol.*, 1922, IIe série, p. 1021.
- 32 EBSTEIN (W.). — Smach und koordinations Störung in armen und leinen in volge von typhus abdominalis. *Deuts. Arch. f. klin. mediz.* 1872, t. IX, fasc. IV-V, p. 528.
- 33 ESPINE (d.). — Observation d'ataxie cérébelleuse dans la méningite tuberculeuse. *Arch. de méd. des enfants*, 1914, n° 5 p. 366.
- 34 FAYOLLE. — Sur un cas d'ataxie cérébelleuse. *Lyon médical*, t. XCI, n° 27, 2 juillet 1899, p. 294.
- 35 FEITH. — *Allgem. Zeitschrift. f. Psych.* Band. 30, p. 236.
- 36 FELDMANN. — Zur lehre von der akuten ataxie von Leyden-Westphal. *Arch. f. psych.*, n° 87, p. 191-241, 1929.
- 37 FILATOFF (N.). — Ueber akute ataxie in kindesalter. *Arch. fur kinder. keilkunde*, t. XXV.
- 38 FOERSTER (O.). — Der Meningo cerebellare symptomen komplex bei fielerhaften erkrankungen tüberkulöser individuen. *Neurol. Centralbl.*, 16 nov. 1913, n° 22, p. 1414.
- 39 FORTI (V.). — Un cas de syndrome cérébelleux dû à la malaria. *Boll. della soc. Laucisiana degli osped. di Roma*. An XXVII, fasc. 2, 5 janvier 1907.
- 40 FRANÇOIS (M.). — Ataxie aiguë. Travaux du centre neurologique militaire de la III^e région in *Revue Neur.*, 1917, 2^e sem., p. 367.
- 41 FRIBOURG-BLANC et GAUTHIER. — Quatre cas d'ataxie cérébelleuse aiguë. *Paris Médical*, 3 nov. 1934, p. 369.
- 42 GAREISO (A.), SHERE (S.). — Contribution al estudio de las afectades agudas del neuroeze très observacio de ataxia aguda de Leyden. *Bull. intern. de la Protection de l'enfance*, n° 147, 1937.
- 43 GARCIA (R.). — Les ataxies. Rapport au XXXVII^e Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France et des pays de langue française, 7 au 13 avril 1933.
- 44 GÉRAUD. — Contribution à l'étude de la sclérose en plaques. Thèse Toulouse, 1933.
- 45 GIORGINI (R.). — L'ataxie aguda de Leyden-Westphal. *Note e rev. di psichiat.*, 68, 65-106, janv.-mars 1939.
- 46 GRANDE (E.). — Atteinte du système nerveux dans la malaria. *Riforma medica*, au XXV, n° 41, 11 oct. 1909, p. 1133.
- 47 GRIFFITH (I.P.C.). — Acute cerebellar ataxia au children; report of a case with rapid and complete recovery. *Amer. Journ. of the med. sciences*, janvier 1916, p. 24.
- Acute cerebro-cerebellar ataxia. *Amer. Journ. of the med. sciences*, janv. 1916, p. 24.

- Acute cerebellar encephalitis. *Amer. Journ. of medic. sciences*, décembre 1921, p. 781.
- 48 GUERRICHIO (A.). — Atassia acuta di Leyden. *Gaz. d'Osp.*, 53, 1187-1192, 18 sept. 1932.
- 49 GUILLAIN (G.). — L'ataxie aiguë. *La pratique médicale française*, avril 1924.
— Rapport sur la sclérose en plaques. *IV^e Réunion neurologique internationale*, in *Revue neur.*, 1924.
- 50 GUILLAIN (G.) et LAROCHE (G.). — Un cas d'ataxie aiguë avec guérison rapide. *Bull. Sc. méd. Hôp. Paris*, 3 mars 1921, p. 235.
- 51 GUILLAIN (G.) et BARRÉ (J.-A.). — Sur le réflexe cutané plantaire dans un cas d'ataxie aiguë. *Soc. méd. Hôp. Paris*, 10 février 1916, p. 131.
- 52 GUILLAIN (G.) et DECOURT (J.). — Ataxie cérébelleuse aiguë curable et sclérose en plaques, in *XXXVII^e Congrès des Médecins aliénistes et neurologistes de France et des pays de langue française*, 7 au 13 avril 1933.
- 53 QUINON (L.). — Encéphalite et ataxie aiguë. *Arch. de méd. des enf.*, 1914, n° 7, p. 561.
- 54 GAUTHRIE (E.). — Acute ataxie (encéphalitis cerebelli). *Brain*, 1905, part 11, p. 363.
— Pneumonie et encéphalite cérébelleuse. *Proceed of Royal Soc. of med. of London*, vol. VII, n° 7, 24 avril 1914, p. 120.
- 55 HAUPTMANN. — « Acute ataxie » bertuberkulöser meningitis. *Mitteil. a. d. Hamburg. Stanatskranken-ansalten*, XV, 1910, p. 1. Anal. in *Neurol. Centralbl.*, 1912, p. 310.
- 56 INGERKANS. — Ataxie aiguë post varicelleuse. *Gazette méd. de France*, 1er novembre 1930.
- 57 JANBON (M.), CHAPTAL (J.) et SARRAN (R.). — Ataxie cérébelleuse aiguë du type Leyden à début oculo-léthargique. *Soc. Sc. méd. Montpellier*, 30 janvier 1942.
- 58 KOJEWNIKOFF. — *Zentralbl. neur.*, 42, 406, 1926.
- 59 KULKOW (A.-E.). — Zur lehre der Akuten ataxie von Leyden-Weriphal. *Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat.*, 107, 402, 413, 1927.
Case of acute Leyden-Westphal ataxia. *Russ. Klin.* 8, 35-44, July -1927.
- 60 LE KIEFFERE (M.) et PATON. — Ataxie aiguë. *Réunion médico-chirurg. des Hôp. de Lille*, 16 juin 1924.
- 61 LENHARTZ. — *Berlin. Klin. Wochenschr.*, 1883, n° 21.
- 62 LENIOWSKI. — Ataxie de Leyden chez un syphilitique. *R. N.* 1929, t. 1, p. 825.
- 63 LEVADITI (C.) et LEPINE (P.). — Les ultravirus des maladies humaines. t. 1, page 284, Maloine.

- 64 LEVAL, PIQUECHEF. — Les pseudo-tabès. Thèse, Paris, 1885.
- 65 LEYDEN (E.). — Verlangsamte motorische Leitung. *Wirchows' archiv.*, 1869, Bd 46, fasc. 4, p. 476.
Ueber akute ataxie. *Zeitschr. f. Klin. mediz.*, 1891, Bd XVIII, p. 576.
- 66 LEYDEN (E.) et GOLDSCHIEDER. — *Die erkrankungen der kün-*
kenmar res, 1895.
- 67 LÜTHJE (H.). — Die akute cerebrale and cerebro-spinale ataxie.
Deutsch zeitschr. f. nervenheilk., t. XXII, 1902, p. 280.
- 68 MARCHAND (L.). — Confusion mentale aiguë et ataxie aiguë.
Bull. soc. méd. hôp. de Paris, 31 mars 1911, p. 387.
- 69 MARGULIS (M.-S.). — Akute allgemeine ataxie. *Zeitschr. f. die*
gesamn. neur. au psych., 1924, Bd 90, p. 104.
- 70 MARIE (P.), FOIX et BOUTHIER. — Syndrome cérébello-spasmo-
dique post-typhique. *Soc. Neur.*, 12 février 1914, in *R. N.*,
1914, n° 3, p. 317.
- 71 MARINA (A.). — Pourquoi un malade atteint d'ataxie aiguë peut-
il nager? *Il Policlinico, sez. prat.*, 10 sept. 1916, p. 1095.
- 72 MASSARY. — A propos de quelques formes atypiques récentes
de l'encéphalite épidémique. *Encéphale*, décembre 1927,
p. 775. *R.N.*, 1928, p. 652.
- 73 MAYER (O.). — Ein fall von akuter Zerebraler ataxie bei infec-
tions krankheit. *Journ. f. Psych. und neurol.*, XXI, I, 1914.
- 74 MERLE (P.). — Ataxie aiguë à guérison rapide. *Bull. Soc. méd.*
des Hôp. de Paris, 17 octobre 1913, p. 325.
- 75 MORICHAU-BEAUCHANT, FREY et RAMEIX. — Un cas d'ataxie aiguë
pendant la convalescence d'une rougeole. *Bull. soc. méd.*
Hôp. Paris, 3 juillet 1914, 2^e série, p. 60.
- 76 NONNE. — *Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1900.
— *Deutsche mediz. Wochenschr.*, 1907.
I Solierter alkoholisch ledingter ataxie. *Neurolog. Cen-*
tralbl., 1912, p. 599.
- 77 OPPENHEIM. — *Lehrbuch der Nerven krankheiten.*
- 78 PICK (A.). — Article « Ataxie », in *Reale Encyclopädie der ge-*
samten heilk d'Eulenburg, 1885, p. 124.
- 79 PAGES. — Ataxie aiguë et poliomyélite. *Bull. soc. des Sc. méd.*
et biol. de Montpellier, fasc. VI, séance du 17 juin 1927,
p. 371.
- 80 PANSINI (S.). — Su di una sindrome cerebellare con anartria da
malaria acuta. *Riforma medica*, au XVII, vol. IV, n° 39143,
16 et 22 novembre 1901.
- 81 PAPASTRATIGUAKIS. — Syndrome cérébelleux d'origine palustre.
Rev. Neurol., 1920, p. 800.
- 82 PECORI (G.). — Le syndrome cérébelleux dû à la malaria. *Il*
Policlinico, vol. XIII, fasc. 11 et 12 nov. et déc. 1906, p. 477
et p. 544.

- 83 PIERI (J.). Diagnostic des ataxies. *Marseille médical*, n° 1, janvier 1932, p. 29.
- 84 POINSO (R.). Ataxie varicelleuse aiguë. *Société de méd. de Marseille*, séance du 9 février 1932.
- 85 POLIS (Ch.-S.). A case of probable encephalitis due to the inhalation of the fumes of gasoline. *Journ. of Neur. and mental diseases*, Janvier 1915, p. 24.
- 86 REVENSTORF et WIGAND. Ueber akute ataxie nach kirtzschlag. *Aertzlich. Sachsverständigen Zeit.*, 1906, n° 9.
- 87 RICHON-KISSEL. Un cas d'ataxie aiguë de Leyden. Guérison maintenue depuis quatre ans. *Soc. méd. de Nancy*, 26 fév. 1936, p. 214-18.
- 88 RISER. Etude d'ensemble de quelques infections primitives aiguës et subaiguës non suppurées du névraxe. *Journal médical français*, avril 1935.
- 89 RISER, MERIEL et PLANQUES. — De l'ataxie aiguë primitive. *Sud médical et chirurgical*, 15 avril 1935.
- 90 RISER et MERIEL (P.). Ataxies cérébelleuses aiguës. Maladie de Leyden. *Journ. méd. franç.*, avril 1935.
- 91 RISER, MERIEL et PLANQUES. — De l'ataxie aiguë primitive. *Encéphale*, XXXI, n° 2, février 1934, p. 135.
- 92 RISPAL et PAJOL. — Sur un cas d'ataxie aiguë avec guérison rapide. *Gaz. des Hôp.*, 20 mai 1913, n° 56, p. 901.
- 93 RODRIGUEZ ARIAS. In Réponse à Garcin au 27 *Congrès des Médecins aliénistes et neurologistes de France et des pays de langue française*, 7 au 13 avril 1933.
- 94 RUMMO (Q.). — Syndrôme cérébelleux et troubles du langage déterminés par la malaria. *Riforma medica*, an XXXVI, n° 28, 11 juillet 1910, p. 756.
- 96 SAMBUROW. — Akute allgemeine ataxie *Centralblatt. f. die gesamte neur. und psych.*, 1931, p. 629.
- 97 SCHAMBUROFF. Un cas d'ataxie de Leyden-Westphal d'origine alcoolique. *Encéphale*, 1931, p. 119.
- 98 SCHIRAFF. Ataxie aiguë radiculo-névritique. *R.N.*, 1928, p. 576.
- 99 SCHEPER. — *Berlin. Klin. Wochenschr.*, 1872, p. 517.
- 100 SHEPHARD. — *Deutsch. arch. f. Klin. mediz.*, Bd 34, p. 77.
- 101 SCHERB. *Nouvelle iconogr. de la Salpêtrière*, 1905, p. 31.
- 102 SCHLESINGER. II *Congrès neur. allem., Meidelberg*, vet. 1908.
- 103 SCHNITZER. Sur l'ataxie cérébelleuse aigüe. *Question (russes) de médecine neuro-psych.*, 1900, t. V, fasc. 4, p. 552.
- 104 SCHWARZ (de Riga). Ueber akute ataxie. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, Bd. XXXIV, fasc. 5 et 6.
Ueber akute traumatische ataxie. *Monatschr. f. Unfalheilk und invalidenw.*, 1909, n° 1, An. au *Neurol. Centralbl.*, 1909, p. 1163.
- 105 SCHULTZE. — Zu Ihre von der akute cerebell. ataxie. *Arch. f. Psych. u Neur.*, mars 1909, t. 45, fasc. 11, p. 489.

- 106 SEROG. — Zerebellare ataxie nach diphterie. *Medizin Klinik*, 1916, n° 48.
- 107 SILVESTRI (T.). — Ataxie aiguë. Astasie abasie consécutive à une angine non diphtérique. *Gazetta degli osped. e delle Cliniche*. An. XXVI, n° 118, p. 1235, 1er octobre 1905.
- 108 SIREDEV et LEROY. — *Bull. Soc. méd. Hôp. de Paris*, séance du 30 nov. 1900, p. 1132.
- 109 SOUQUES et ALAJOUANINE. — Sclérose en plaques probable à forme cérébelleuse, consécutive à l'encéphalite épidémique. *Soc. Neur.*, 7 juillet 1921, in *R.N.*, n° 7-8, p. 824.
- 110 STRÜMPPELL (A.). — Ueber heilbare schwere neuritis optica verbunden mit zerebellarer ataxie beim (Keuchhusten encephalitis). *Deuts. Zeitschr. f. Neur.*, 1915, t. DIII, fasc. 3 et 4, p. 321.
- 111 SÜSSWEIN (I.). — Ein fall subacuter spinocerebellarer ataxie mit anatomischen befund. *Zeitsch. f. Heilkunde*, 1903, fasc. 2.
- 112 SYKIOTIS. — Ataxie aiguë d'origine paludéenne. *Paris médical*, novembre 1931, p. 409.
- 113 TAYLER (E.-E.). — Notes on four cases of cerebellar ataxia in children. *Guy's Hospital reports*, 1913, p. 98.
- 114 THOMAS (A.), LOYGUE et LEVY-VALENSI. — Accidents nerveux au cours du typhus récurrent. Considérations sur l'ataxie aiguë. *Soc. Neur.*, 11 avril 1918, in *R.N.*, 1918, p. 216.
- 115 THOMAS (A.). — Ataxie aiguë. *La Clinique*, 19 déc. 1913.
- 116 TUMPOWSKI. — Un cas d'ataxie aiguë. *Czasopismo lekarskie*, 1899, n° 3. An. in *Neur. Centralbl.*, 1900, p. 770.
- 117 VAN BOGAERT (L.). — De l'ataxie aiguë de Leyden. *Annales de Médecine*, 1931, t. 1, p. 69.
- 118 VOELKER (A.-F.). — A case of acute ataxia. *Brain*, 1905, vol. XXVIII, part. 1, p. 95 et p. 360.
- 119 WEILL (P.-E.) et SEE. — Un cas de sclérose combinée de la moelle à forme d'ataxie aiguë. *Soc. méd. Hôp. Paris*, 15 décembre 1930, p. 1786.
- 120 WESTPHAL (C.). — Ueber eine affection der nerven systems nach pocken und typhus. *Arch. f. Psych. u. nervenkrau. Kh.*, 1872, t. III, p. 376.
- 121 WHIPPAM et MYERS. — *Clinic. soc. trans.*, vol. XIX, p. 164.
- 122 WILSON (G.). — Post diphteric ataxia. *Journ. of. Am. Med. Assoc.*, 1920.
- 123 WORSTER-DROUGHT et MIL. — Ataxie de type cérébelleux après une diphtérie. *Proceedings Roy. Society*, mars 1931, p. 569.
- 124 ZHISLIN (M.-G.). — Leyden-Westphal's acute ataxia. *J. neuropat. i psikiat.*, n° 3, 24, 54-51, 1931.
Olivo-ponto cerebellar atrophy, ponto-cerebellar encephalitis and so called acute Leyden-Westphal's ataxia. *Sovet neurop. psikiat. i psikhologig.*, 1, 121-219, 1932.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	11
■ HISTORIQUE	12
APERÇU CLINIQUE	15
ETIOLOGIE	19
Rapports de l'ataxie cérébelleuse de Leyden avec la ma- ladie de Heine-Medin	24
Rapports de l'ataxie cérébelleuse aiguë de Leyden et de l'encéphalite épidémique	28
Rapports de l'ataxie cérébelleuse aiguë de Leyden et de la sclérose en plaques	44
Conclusions étiologiques d'ensemble	54
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	56
DIAGNOSTIC, PRONOSTIC	58
TRAITEMENT	60
CONCLUSION	61
BIBLIOGRAPHIE	64

S E R M E N T

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

En ma qualité de Censeur de tour
j'ai lu la Thèse ayant pour titre :

*Contribution à l'étude des
ataxies cérébelleuses aiguës (Ma-
ladie de Leyden, son problème
étiologique.*

par M. Pierre MATHÉ.

Je pense que la Faculté peut en
permettre l'impression.

Montpellier, le 11 juin 1942

Le Professeur,

JANBON.

Vu:

Montpellier, le 12 juin 1942

Le Doyen,

GIRAUD.

Vu et permis d'imprimer :

Montpellier, le 13 juin 1942

Le Recteur,

SARRAILH.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises
dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées
comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation
ni improbation.



